

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD - LYON
- MEDECINE -
U. E. R. GRANGE-BLANCHE

Année 1977 - N° 343

LA MALADIE MIGRAINEUSE
Etude clinique
Diagnostic

THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 30 Juin 1977

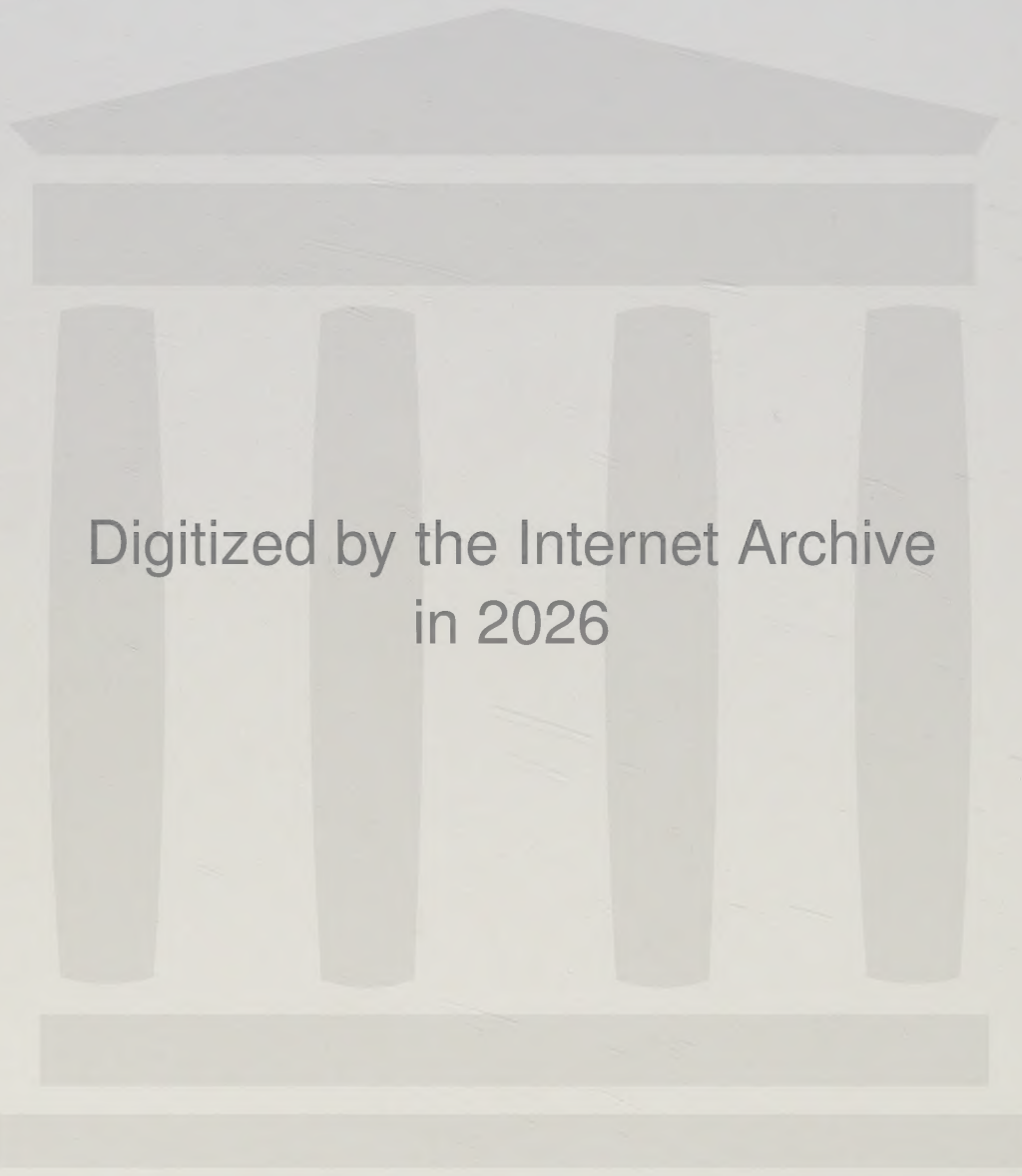
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Michel GIRARD-MADOUX

né le 22 Mai 1946

à CHAMBERY (Savoie)



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554226_0013

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD - LYON
- MEDECINE -
U. E. R. GRANGE-BLANCHE

Année 1977 - N°

LA MALADIE MIGRAINEUSE
Etude clinique
Diagnostic



THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 30 Juin 1977

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Michel GIRARD-MADOUX

né le 22 Mai 1946

à CHAMBERY (Savoie)

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD - LYON

- MEDICINE -

U. E. R. GRANDE-BLANCHE

Année 1977 - N°

LA MALADIE MIGRAINEUSE

Etude clinique

Diagnostic



THÈSE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 30 Juin 1977

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Michel GIRARD-MADOUX

né le 22 Mai 1946

A CHAMBERY (Savoie)

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD - LYON I

Président de l'Université : Monsieur le Professeur D. GERMAIN
Premier Vice-Président : Monsieur le Professeur E. ELBAZ
Deuxième Vice-Président : Monsieur B. ROUSSET
Troisième Vice-Président : Monsieur R. LOPEZ
Secrétaire Général : Monsieur J. RAMBAUD

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DE L'UNIVERSITE

MEDECINE - GRANGE-BLANCHE - Directeur : Monsieur le Docteur B. SALLE (MCA)
ALEXIS-CARREL Directeur Monsieur le Professeur R. MORNEX
SUD-OUEST Directeur Monsieur le Professeur J. NORMAND
LYON-NORD Directeur Monsieur le Docteur J.P. NEIDHARDT
Directeur
Honoraire : Monsieur le Professeur A. BERTOYE

BIOLOGIE HUMAINE - Directeur : Monsieur le Docteur J.P. REVILLARD (MCA)

TECHNIQUES DE READAPTATION - Directeur : Monsieur le Docteur A. MORGON (MCA)

SCIENCES PHARMACEUTIQUES - Directeur : Monsieur le Professeur BIZOLLON

SCIENCES ODONTOLOGIQUES - Directeur:: Monsieur le Docteur R. VINCENT

INSTITUT REGIONAL D'EDUCATION PHYSIQUE ET SPORTIVE :

Président du conseil d'UER : Monsieur le Professeur R. GUILLET

Directeur : Monsieur A. MILLON

MATHEMATIQUES - Directeur : Monsieur le Professeur E. COMBET

PHYSIQUE - Directeur : Monsieur le Professeur J. DELMAU

CHIMIE ET BIOCHIMIE - Directeur : Monsieur le Professeur J. HUET

SCIENCES DE LA NATURE - Directeur : Monsieur le Professeur R. GINET

SCIENCES PHYSIOLOGIQUES - Directeur : Mademoiselle le Professeur J.F. WORBE

INSTITUT UNIVERSITAIRE ET TECHNOLOGIE N° 1 - Directeur : Mr le professeur B. POUVET

INSTITUT UNIVERSITAIRE ET TECHNOLOGIE N° 2 - Directeur : M.J. GALLET (Directeur
ENSAM)

OBSERVATOIRE - Directeur : Monsieur MONNET (Astronome Adjoint)

PHYSIQUE NUCLEAIRE - Directeur : Monsieur le Professeur GUSAKOW

MECANIQUE - Directeur : Mademoiselle le Professeur G. COMTE-BELLOT.

COMPOSITION DU JURY

MM. Professeur M. DEVIC (Président)
 Professeur B. SCHOTT
 Professeur G. AIMARD
 Professeur A. BEL

A MON PERE.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR M. DEVIC

Nous avons découvert la Neurologie
lors d'un semestre passé dans son service.

Nous avons pu apprécier l'étendue
de ses connaissances, sa bienveillance,
ses profondes qualités humaines.

Il nous fait l'honneur de présider
notre Jury de thèse. Nous souhaitons ne
pas le décevoir et le prions de bien
vouloir trouver ici le témoignage de
notre profonde gratitude.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR B. SCHOTT

Nous avons été séduit par la richesse de son enseignement, ses qualités de clinicien, la simplicité et la gentillesse avec laquelle il nous accueille dans son service.

Qu'il trouve ici le témoignage de notre reconnaissance pour l'honneur qu'il nous fait en acceptant d'être notre juge.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR G. AIMARD

Nous avons beaucoup apprécié ses qualités didactiques, la précision et la clarté de son enseignement de la Neuro-Psychiatrie.

Il a bien voulu accepter de juger cette thèse. Qu'il trouve ici l'expression de notre sincère reconnaissance.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR A. BEL

Nous le remercions de la gentillesse avec laquelle il nous a accueilli.

Nous lui sommes reconnaissant de faire partie de notre Jury. Qu'il nous soit permis de le remercier très vivement.

A MONSIEUR LE DOCTEUR RAMBAUD

Il est à l'origine de notre orientation neurologique. Nous le remercions vivement de la confiance qu'il nous a témoignée en nous proposant de l'assister dans son service et en nous confiant la mise en route du service d'Electromyographie de l'Hôpital de Chambéry.

Nous avons admiré et exploité l'étendue de ses connaissances, toujours exposées avec une extrême clarté et une logique qui rend la Neurologie compréhensible par tous.

Il a contribué pour une large part à ce travail. Qu'il trouve ici le témoignage de notre vive estime et de notre profonde gratitude.

- P L A N -

INTRODUCTION

HISTORIQUE

I - FACTEURS ETIOLOGIQUES

- Fréquence
- Sexe
- Age de début
- Hérité

II - LES GRANDS ASPECTS CLINIQUES

A - ASPECTS TYPIQUES

- Céphalée migraineuse
- Migraine ophtalmique
- Migraine commune
- Migraine accompagnée

B - ASPECTS ATYPIQUES

- Migraine sans céphalée
- Equivalents migraineux
- Migraine post-traumatique

C - FRONTIERES NOSOLOGIQUES

- Migraine ophtalmoplégique
- Migraine hémiplégique

D - MIGRAINE DE L'ENFANT

III - MODALITES EVOLUTIVES

IV - DIAGNOSTIC

I - DIAGNOSTIC POSITIF - CHOIX DES CRITERES

II - MIGRAINES SYMPTOMATIQUES OU HEMICRANIES SYMPTOMATIQUES

III - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

CONCLUSIONS

INTRODUCTION

$\frac{1}{2} - \frac{1}{3} = \frac{1}{6}$

INTRODUCTION

"C'est une tentative de situer le problème et une invitation à le discuter bien plus qu'un énoncé dogmatique définitif".

C'est en ces termes que Jean NICK concluait une mise au point consacrée aux "Limites de la Migraine".

L'importance des publications de l'auteur et la qualité même de cet article nous empêchaient de relever un défi qui était voué à la vanité, donc à l'échec.

Cette conclusion, apparemment ouverte sur la discussion, nous paraissait en fait représenter un obstacle infranchissable. Par contre, l'introduction de l'article nous incitait à plus d'audace puisqu'elle était ainsi rédigée : "La situation nosologique de la migraine doit être envisagée dans une optique tout à fait pragmatique d'autant qu'il s'agit d'une affection fréquente avec laquelle sont confrontés personnellement les praticiens les moins spécialisés".

C'est donc en fonction des problèmes quotidiens de médecins exerçant dans un Hôpital Périphérique que ce travail a été effectué. Une expérience assez brève nous a confirmé que nous avons été amené à évoquer le diagnostic de crises migraineuses ou de maladie migraineuse devant des tableaux si divers qu'ils ont représenté la presque totalité des aspects plus ou moins atypiques qui ont été décrits antérieurement.

Certes, il est hors de propos de présenter nos observations personnelles qui ne constitueraient qu'une infime série comparée à celles publiées tant en France qu'à l'Etranger. Mais il nous a paru intéressant de rechercher dans une bibliographie importante, sinon exhaustive, les arguments qui permettaient de retenir tel critère comme fondamental ou telle forme comme susceptible d'appartenir à cette affection.

Essayer de classer ces critères et de les hiérarchiser, c'était s'astreindre à définir quelques points de repère permettant d'étayer un diagnostic en l'absence de tout critère anatomique ou biologique. La nécessité d'une certaine rigueur, voire même d'une rigueur certaine, apparaît encore plus évidente lorsque ce diagnostic doit être porté dans un contexte neuro-radiologique encore fragmentaire et en dehors de l'aide éventuelle d'un service proche de neuro-chirurgie.

Se cantonner à l'étude clinique de la maladie migraineuse revenait à passer sous silence tout cet immense mouvement d'idées qui, peu à peu, a fait surgir cette pathologie mystérieuse des miasmes de "l'insuffisance hépatique" encore chère à nos compatriotes pour la propulser dans la ronde des maladies métaboliques où tournoient ces nouveaux laboratoires miniaturisés dont les plaquettes seraient un des prototypes.

Là encore, il n'est pas dans notre propos de suggérer quelque nouvelle direction dans laquelle pourrait se situer la solution de cette mouvante pathogénie. Il nous a seulement paru intéressant de rechercher les éléments les plus vraisemblables de ce puzzle biochimique, éléments dont la connaissance pouvait apporter aux cliniciens, sinon la vérité, du moins cette apparence de logique qui permet de mieux appréhender une affection et surtout d'en parfaire la thérapeutique.

C'est donc, exempts de toute prétention, que nous avons voulu envisager ce travail sous tendu par l'idée permanente que : "faire un diagnostic de migraine, c'est conclure à une maladie primitive, souvent de caractère familial, autonome, procédant par paroxysmes résolutifs et récurrents ne laissant aucune séquelle et finalement donc sans gravité même si elle peut être très gênante". J. NICK.

HISTORIQUE

-:-:-:-:-:-:-:-:-

HISTORIQUE

L'individualité des migraines dans le groupe des céphalées remonte à l'Antiquité.

Certains textes concernant les traditions égyptiennes et assyro-babyloniennes font mention du mal de tête et le papyrus Ebers, datant du milieu du XVIIe Siècle avant J.C. enseigne même les premiers remèdes, mais c'est à l'Ecole de Cos que revient le mérite d'avoir créé le terme d'hémicranie, terme dont la pérennité est assurée par la publication d'une revue portant encore ce titre en 1977.

Il serait injuste de ne pas rappeler que c'est Aretée de Cappodocce qui, au Ier Siècle de notre ère, enseigne aux membres de la Secte des Eclectiques, la première description de la migraine : "l'hétérocranie se distingue des autres céphalalgies par son siège et son intermittence. Elle revient à intervalles plus ou moins longs et se limite à une moitié du crâne. Chez certains individus, elle apparaît le matin et disparaît vers midi ; elle peut intéresser le front, le sinciput, s'irradier aux tempes, aux sourcils et au fond de l'orbite".

Il faut attendre les XVII et XVIIIe Siècles pour voir la migraine devenir une maladie à la mode, à tel point qu'elle prit, sous l'égide de Molière, le nom de "mal des beaux esprits". Ch. Lepois (Carolus Piso) en rapporte quelques exemples dont une auto-observation.

En 1723, Vater et Heinicke décrivent, semble-t-il, la première observation de migraine ophtalmique mais sans entrevoir son appartenance à la maladie migraineuse, relation qui ne sera établie qu'au XIXe Siècle par Piorry. Précédant ainsi Charcot, il en décrit le scotome scintillant et admet l'existence de phénomènes accompagnateurs au cours de certains accès.

Mais Charcot, s'appuyant sur l'analyse minutieuse - nous pourrions dire méticuleuse - de ses propres accès de migraines ophtalmiques, apportera à cette description toute la richesse de son art et en fera l'un des thèmes fréquents de ses "Leçons du Mardi" de 1885 à 1892.

Charcot insiste sur certaines formes associées, soit de type convulsif localisé, soit de type paralytique et c'est dans ce cadre qu'il individualisera avec Feré la migraine ophtalmoplégique. Ainsi allait naître une entité nosologique tant décriée d'autant que l'un des malades de Feré devait décéder des suites d'une migraine ophtalmoplégique.

Ainsi de nombreuses discussions dont celles restées célèbres avec Moebius et de nombreux auteurs étrangers allaient ouvrir l'ère des querelles qui ne se sont toujours pas éteintes. La pratique courante de l'artériographie paraissait pouvoir régler certains différends mais elle ne fit que renvoyer dos à dos les adversaires puisque, si elle permit de visualiser des anévrysmes responsables de prétendues migraines ophtalmoplégiques et hémipoplégiques, elle devait à l'inverse renforcer la conviction des partisans de cette entité nosologique dans la mesure où elle permettait d'exclure la présence de malformation vasculaire chez des malades présentant une sémiologie très évocatrice.

La majorité des auteurs s'accordent actuellement sur le fait qu'il existe bien deux entités cliniques intitulées migraine ophtalmoplégique et migraine hémipoplégique mais ils se divisent sur leur appartenance ou leur exclusion de la maladie migraineuse elle-même. Cette discussion a toutes les chances de rester académique dans la mesure où les auteurs, quelle que soit la frontière nosologique tracée dans leurs esprits, se rejoignent pour adopter une conduite à tenir identique faite de beaucoup de circonspection avant d'en admettre la réalité.

Quoi qu'il en soit, la tolérance ou l'ostracisme qui accompagne ces termes ne sera justifié que lorsque le diagnostic de maladie migraineuse ne reposera ni sur des arguments d'autorité, ni même sur des additions de critères cliniques plus ou moins savamment dosés, mais bien sur des arguments biologiques dont la nature et a fortiori la pratique quotidienne restent à déterminer.

C'est dire tout l'intérêt qui s'attache à l'étude des étapes ayant marqué les recherches physiopathogéniques de la migraine.

- Dès 1860 : DU BOIS RAYMOND attribue la migraine à la "vaso-constriction des artères de la moitié de la tête intéressée par la céphalée".

- en 1867 : MOLLENDORF, n'abandonnant pas cette théorie vasculaire, parle d'une "paralysie du grand sympathique, en se basant sur la constatation de la rougeur de la face, l'injection conjonctivale et l'élévation thermique au cours de l'accès.

Tous les travaux du début de notre siècle reprennent les constatations cliniques et physiopathologiques faites antérieurement. Nous ne citerons que les principaux :

- monographie de FLATEAU (1912).
- étude sur la migraine de l'enfant, de DEBRE (1925).
- le Congrès sur la migraine à la Société de Neurologie (1925) avec notamment l'étude clinique de CHRISTIANSEN et l'étude physiopathologique de PASTEUR-VALLERY-RADOT.

Mais c'est véritablement avec H.G. WOLFF que, dès 1936, les études portant sur la physiopathologie de la migraine s'orientent dans deux directions :

- d'une part la conception et la démonstration du support vasculaire du phénomène migraineux. Tous les travaux actuels, à l'aide de techniques de plus en plus sophistiquées, ne font que la confirmer, malgré les critiques auxquelles elle peut donner lieu.
- d'autre part la conception humorale avec les travaux de différentes écoles : WOLFF ; LANCE ; SICUTERI, mettant en évidence le rôle de la SEROTONINE et autres amines dans la céphalée migraineuse.

Les études les plus récentes se concentrent sur les mécanismes intimes de la migraine :

- mise en évidence du rôle des plaquettes sanguines dans la genèse de la migraine (B.P. HILTON, LANCE...)
- le rôle de diverses substances humorales et hormonales comme facteurs déclenchants d'une crise (tyramine, oestrogènes, prostaglandines, prolactine...)

Parallèlement au développement des recherches fondamentales concernant cette affection, se précisaient des possibilités thérapeutiques dont certaines acquièrent une valeur presque spécifique. Ce fut le cas pour le tartrate d'Ergotamine dont le rôle fut mis en évidence par Riley (1932). L'activité ou l'inactivité de certaines substances venait, soit conforter les expérimentateurs dans tel axe de recherche, soit au contraire briser toute velléité de poursuivre une étude. Certaines vérités, apparemment bien établies, deviennent bien discutables et loin de s'éclaircir, le mystère de cette pathogénie demeure impénétrable.

La migraine dont la naissance remonte, nous l'avons vu, à l'école de COS, attend un nouvel Alexandre pour trancher le Noeud Gordien que constituent les différentes orientations pathogéniques.

- Fréquence
- Sexe
- Age de début
- Hérité

FREQUENCE

Elle est difficile à apprécier pour plusieurs raisons : critères de diagnostic différents, enquête orientée, service spécialisé, malades hospitalisés ou non, clientèle orientée à tendance neurologique, gastro-entérologique...

Le chiffre moyen donné est celui de 5 à 10 % de la population générale.

- REFSUM (403) dans le chapitre consacré aux aspects génétiques de la migraine du Hand-Book of Clinical Neurology rapporte les chiffres suivants :

Balycat et Rinkel (1931-1932) : fréquence variant selon le groupe social entre 3,7 % et 13,5 %.

Lennox (1941) : sur 1000 observations trouve 5,4 % de migraine puis dans une autre publication en 1963 : 6,3 %.

Weider (1944) : sur 1000 conscrits trouve 9 %.

Schwartz (1952) : 4,1 % de la population danoise.

Leyton (1955) évalue à 4 % le nombre de personnes ayant souffert de migraine à une période donnée de leur vie en Grande-Bretagne.

Le British Medical Journal de 1963 donne un chiffre voisin : 5 à 10 % de la population britannique.

- DALSGAARD-NIELSEN (131) en 1965, trouve 3 % de fréquence dans un service de Neurologie à Copenhague, ce chiffre passe à 10 % dans un service de gynécologie.

- VAHLQUIST (466) en 1955, en Suède, sur 9000 collégiens : 5 % de migraineux dont 50 % de moins de 15 ans avec la répartition suivante :

4,5 % entre 10 et 12 ans

7,4 % entre 16 et 19 ans

5,9 % entre 20 et 29 ans

- BILLE (57) en 1962 à Upsala en Suède, sur 8933 enfants de 7 à 15 ans trouve un chiffre de 4 %.

- CHILDS et SWEETNAM en 1961, sur 1607 travailleurs d'usine : 4,9 % d'hommes et 13,2 % de femmes.

Ces chiffres sont identiques à ceux signalés dans les études françaises :

- NICK (346), sur 2350 malades atteints de céphalées, trouve 244 migraineux, soit environ 10 %.

- HILLEMAND (249), pour lui la migraine représente 10 % des céphalées et entre 5 et 10 % de la population (dont 70 % de femmes).

- L'HIRONDELLE (295), sur 30 000 enfants, trouve 605 migraineux, soit environ 5 %, tous âgés de moins de 16 ans.

- WATERS (480), en 1971, publie une étude estimant la fréquence de la migraine à 19 % des femmes de 20 à 60 ans dans une population homogène et stable in South Wales aux Etats Unis.

La "National Health Survey" a montré que le pic de fréquence se situait entre 25 et 34 ans.

La même étude a montré une différence significative entre race blanche et noire, la migraine serait plus fréquente chez les noirs.

- MARKUSH (313), en 1975, trouve une fréquence de 14,9 % sur 451 femmes interrogées à propos de céphalées.

On voit donc que la plupart des publications sont concordantes et qu'il faut évaluer la migraine entre 5 et 10 % de la population.

Est-ce que ce chiffre est en augmentation ?

SEXE

Les résultats des enquêtes montrent des chiffres variables mais tous une prépondérance féminine qui semblerait d'ailleurs, d'après certains, avoir été plus importante il y a quelques années.

Les pourcentages d'hommes par rapport aux femmes sont variables :

- REFSUM (403) signale les chiffres suivants :

FLATAU (1914) : 2,7 femmes pour 1 homme
 BASSOE (1923) : 2,6 femmes pour 1 homme
 RILEY (1932) : 4 femmes pour 1 homme
 BING (1945) : 4 femmes pour 1 homme
 FRIEDMAN (1951 et 1953) : égalité de sexe !
 VAHLQUIST (1955) : égalité de sexe aussi
 HEYCK (1958) : trouve 1,3 femmes pour 1 homme
 DALSGAARD-NIELSEN (1947) : 79 % de femmes et
 21 % d'hommes.

- LANCE et ANTHONY (269), en 1966 : sur 500 cas trouve 75 % de femmes. De même PEARCE, (376), en 1969, se rapproche de ce chiffre : 66 % de femmes.

- SELBY et LANCE (429), en 1960 : 60 % de femmes et 40 % d'hommes.

- PLUVINAGE (392) : 70 % de femmes sur 300 cas.

Les premiers résultats de l'enquête établie par le G.R.E.C. publiés en mars 1970 retrouvaient : 70 % de femmes et 30 % d'hommes sur 216 observations.

En somme, sur 3 migraineux il y a 2 femmes.

Cette différence significative s'expliquerait pour certains auteurs (DALSGAARD-NIELSEN (65) et notamment anglo-saxons, par le fait que la population féminine consulte plus souvent, statistiquement, que la population masculine.

D'autre part, il y a probablement égalité de sexe si on exclut du cadre de la maladie migraineuse les migraines cataméniales.

AGE DE DEBUT

Dans de nombreuses affections mentionner l'âge de début n'a qu'une valeur bien relative, se résumant le plus souvent à une enquête statistique.

Certes cette notion peut parfois prendre valeur d'orientation diagnostique mais il n'est pas fréquent que le critère d'âge prenne valeur de véritable critère diagnostique : comme il n'existe encore aucune manifestation pathognomonique de la maladie migraineuse, force est de s'entourer d'un minimum de critères avant d'en accepter le diagnostic.

Nombre d'auteurs font du début précoce une des caractéristiques essentielles, et même pour certains, l'un des critères indispensables à l'établissement du diagnostic. La trilogie : facteur héréditaire, début dans le jeune âge, caractère alternant de l'hémicrânie, représente en effet un très bon trépied diagnostique.

Faire l'étude des premières manifestations de la maladie migraineuse amène donc à se poser plusieurs questions :

- Est-on en droit de s'interroger sur le début précoce ou tardif d'une maladie si on fait de l'âge de début précoce un critère diagnostique ?

Etre intransigeant sur ce critère aboutirait à démontrer une relation mathématique dont on aurait admis l'existence antérieure sous forme de postulat. Il serait étonnant, si cette attitude devait revêtir l'allure d'un dogme qu'une statistique précise ne relève pas un taux de 100 %.

A l'inverse de cette attitude, à notre avis trop rigoriste, ne faut-il pas se garder d'un certain laxisme qui, abandonnant toute rigueur d'analyse, risque de faire rentrer dans le cadre de la maladie migraineuse bien des céphalées vasculaires qui n'ont de la migraine qu'une lointaine ressemblance et aucune parenté ?

Une attitude de sagesse semble représentée par une certaine rigueur concernant ce critère dont l'absence ne doit être tolérée que si, par compensation, de nombreux autres critères sont réunis et les autres hypothèses éliminées de ce fait.

- De même dater les premières manifestations de la maladie migraineuse revient-il à retenir comme telles les seules manifestations céphalalgiques ou doit-on élargir le cadre en incluant des manifestations qui, nous le verrons, sont plus spécifiques de l'enfant (manifestations abdominales) et représentent le lit des futurs épisodes d'hémicranies.

Nous n'avons pas trouvé de réponse à ces deux questions en lisant la littérature, tous les auteurs sont d'accord pour souligner le début précoce de la migraine mais ne précisent que très rarement les critères diagnostiques retenus :

- LIVEING, cité dans le Hand-Book, (403) qui a écrit la première monographie anglaise à ce sujet en 1873, signalait déjà : "qu'après 35 ans la migraine ne se montre plus".

- pour HILLEMAND (249) : 60 % des cas débutent avant 20 ans.

- pour BERTRAND-SEGUR (424) : 80 à 90 % avant 40 ans, 50 % avant la puberté et 5 à 10 % avant 10 ans.

- PLUVINAGE (392) : sur 184 cas, note que 60 % des crises ont débuté avant 20 ans.

- DALSGAARD-NIELSEN (131), en 1965, retrouve :

43 % de début avant la puberté

14 % de début à la puberté

37 % d'adultes avant 40 ans

et seulement 5 % de début après 40 ans.

- GUILHARD (223), en 1973 : 25 % des migraines de l'adulte ont débuté avant 10 ans et 50 % avant 15 ans.

- MOOR (327) en 1966, souligne que 2/3 des migraineux ont présenté leurs premiers accès avant 20 ans, 1/3 avant 10 ans. Il prend comme critères diagnostiques deux au moins des critères suivants : hémicranie paroxysmique, troubles digestifs, prodromes visuels, hérédité familiale.

- FRIEDMAN (403) trouve que 75 % des 100 migraineux qu'il a colligés ont eu leur première crise avant l'âge de 9 ans.

- HOLGUIN et FENICHEL (255 bis) 1967, trouvent même un âge d'apparition encore plus précoce parfois, puisque 18 %

de leurs enfants ont fait leur première crise avant 5 ans.

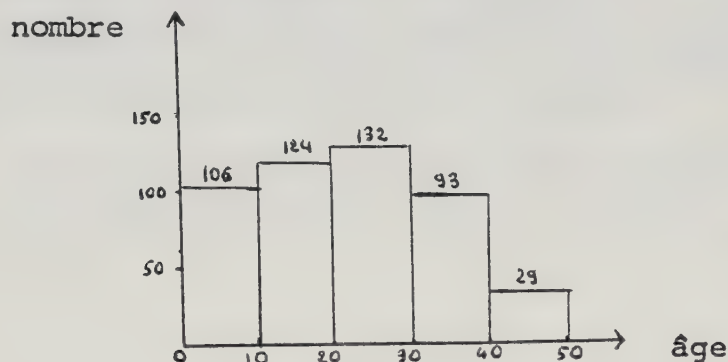
- sur les 100 migraineux de HECAEN (235), en 1960, 83 % ont vu leurs crises débiter avant 30 ans.

- LUNDBERG à UPSALA (57), en 1957, a fait une enquête et a trouvé :

avant 7 ans	:	1,4 %
de 7 à 9 ans	:	2,5 %
de 10 à 12 ans	:	4,6 %
de 13 à 15 ans	:	5,3 %
de 16 à 19 ans	:	7,4 %

Pour les pédiatres, la migraine serait exceptionnelle avant 4 ans, elle apparaîtrait aux alentours de 13-14 ans le plus souvent, c'est la classique "Migraine des Collégiens" MANDE et HERAULT (312) ; pour notre part, cet âge de début semble tardif.

- SELBY et LANCE (429), en 1960 : sur 496 cas trouvent les fréquences suivantes :



donc il existe un pic entre 20 et 30 ans ; 92 % des céphalées migraineuses dans les quatre premières décades.

- BILLE (57), en 1962 :

entre 7 et 9 ans : fréquence de 2,5 % égalité de sexe
 de 10 à 12 ans : fréquence de 3,9 % chez les garçons
 fréquence de 5,4 % chez les filles
 de 13 à 15 ans : fréquence pratiquement inchangée :
 4 % chez les garçons
 fréquence encore accrue chez les filles :
 6,4 %

Il y a donc une différence significative qui apparaît entre les deux sexes à la puberté.

HEREDITE

Il existe indiscutablement un facteur familial à la migraine ; c'est une notion souvent assez claire pour les malades qui, spontanément, annoncent le caractère héréditaire de leur maladie, en détectant déjà les premières manifestations dans leur descendance et se contentant de mettre en évidence les différences sémiologiques entre les divers membres de leur famille.

Très souvent la malade nous dit : "ma mère avait elle aussi des migraines... et ma fille, je crois bien qu'elle commence...!"

Pour l'hérédité se pose le même problème que pour l'âge de début, est-ce une constatation ou un des critères de diagnostic ? En définitive, là encore intervient la rigueur des critères imposés à l'examineur pour admettre le diagnostic.

De plus, se pose le problème de l'hérédité des migraines mais aussi des équivalents ou des diathèses allergiques type asthme, urticaire, eczéma.

BALYEAT, cité par SELBY (429) trouve des antécédents familiaux d'allergie chez 47/55 malades (86 %) alors que HEYCK (55) ne les retrouve que chez 6 malades sur 60 (10 %).

Dans la première enquête du G.R.E.C. (1970) il n'est retrouvé que 19 % d'antécédents familiaux d'allergie.

Dès 1778, TISSOT avait noté l'incidence familiale et, depuis, la plupart des auteurs, dans leurs publications, retrouvent des antécédents migraineux chez leur malade dans une proportion variant de 60 à 85 %.

VERMEIL (469) rapporte les chiffres suivants de la littérature :

- FLATAU, en 1912, retrouve une histoire familiale (ascendants, descendants et collatéraux) dans 90 % des cas.
- MOEBIUS, dans 91 % des cas.
- ALLAN, en 1930, dans 91,4 % des cas.
- DIAZ, dans 90 % des cas.
- BASSOE, en 1933, dans 57 % des cas.

- LENNOX, sur 425 malades atteints de migraine, retrouve des antécédents dans 61 %.

- GRAHAM, en 1952, dans 80 % des cas à propos de 46 malades.

FRIEDMAN (189), en 1951, dans 60 % des cas. Puis en 1954, dans 65 % des cas.

GOODELL et WOLFF (211), dans 55 % des cas. Ils étudient de façon très précise les arbres généalogiques de 119 migraineux.

SELBY et LANCE (429), en 1960, obtiennent une notion familiale dans 55 % des cas.

DALSGAARD-NIELSEN (131), en 1965, sur 169 malades : 75 %.

LANCE et ANTHONY (269), en 1966, dans 46 % des cas.

WHITTY (486) dans 71 % des cas.

PLUVINAGE (392) dans 50 % des cas.

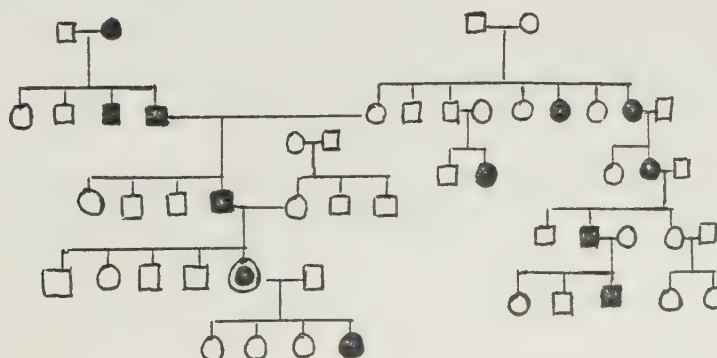
Tous les auteurs s'accordent à reconnaître qu'il y a des familles électivement atteintes de migraine.

En faveur de cette notion d'hérédité plaident plusieurs arguments :

- l'âge de début tôt.

- l'étude (LENNOX et SPAICH) chez des jumeaux monozygotes montre une concordance nette.

- la description de généalogies étudiées sur plusieurs générations (jusqu'à sept) avec des "formes graves" de migraine est convaincante. Témoin cet exemple de H.G. WOLFF montrant une migraine dans quatre et cinq générations (147-211) :



GOODELL et WOLFF (211) ont étudié soigneusement 119 familles de migraineux : 48 hommes et 71 femmes et retrouvent 343 "proches" migraineux : pour 3 familles ils mentionnent des migraineux dans 5 générations ; dans 4 générations pour 9 familles ; 40 familles : 3 générations.

Ils ont d'autre part essayé de connaître le pourcentage d'enfant migraineux lorsqu'un ou les deux parents sont migraineux :

	<u>parents migraineux</u>		
	aucun	1	les deux
Nombre total des enfants	265	502	65
Nombre des enfants migraineux	76	222	45
Pourcentage de migraineux	28,6 %	44,2 %	69,2 %

ce qui montre qu'un sujet a d'autant plus de risque d'être migraineux qu'il a un parent migraineux et a fortiori deux.
Ne devient pas migraineux qui veut !

- GUILHARD (223) a retrouvé 88 % d'antécédent migraineux chez les enfants qu'il a examinés.

L'affection semble transmise en dominance :

Mère "vectrice" dans 70 % des cas.

Père dans 20 % des cas.

Deux parents dans 10 % des cas.

- HOLGUIN cité par BLUMENTHAL (65), sur 45 enfants malades dans 39 familles retrouve :

18 mères

10 pères

5 fois un frère ou une soeur

8 parents éloignés.

- L'HIRONDEL (295), sur 605 enfants trouve :

62 % mère

14 % père

12 % deux parents

- BILLE (57) en 1962, retrouve 79,5 % d'antécédents dont 72,6 % mère et 20,5 % père.

- DALSGAARD-NIELSEN (131) en 1965, a réétudié le problème de migraine et hérédité :

En 1947 : 169 malades dont 21 % d'hommes
79 % de femmes

75 % ont des antécédents migraineux dont 75 % côté maternel
25 % côté paternel.

En 1962 : sur 100 cas de migraines ophtalmiques
pures : 90 % d'antécédents migraineux et 10 % seulement
sans antécédent.

En 1965 : sur 100 cas de migraines chez des
femmes uniquement : 90 % incidence familiale, dont 73 %
parents (57 % mère et 16 % père).

Il remarque qu'il y a une plus grande importance
de la lignée maternelle que paternelle.

- FRIEDMAN en 1951, notait que la migraine est
plus souvent transmise de la mère à la fille que de la mère
au fils.

Mode de transmission :

Il est encore discuté. Que la migraine ait un
caractère familial : oui, héréditaire : oui, mais de
quel type ?

LIVEING, en 1873, notait dans sa bibliographie,
cité par DALSGAARD-NIELSEN (131) la fréquence de la migraine
chez les parents des sujets qu'il avait vus et constatait
que ce désordre était souvent transmis de parent à enfant
et plus précisément à l'enfant dans la fratrie qui lui
ressemble le plus. C'est la "copie" de la mère.

- Mode dominant autosomique : c'est l'opinion
de SMITH et CHRISTIANSEN (113).

- Mode récessif autosomique : c'est l'opinion
de WOLFF (493) qui écrit "il est hautement probable que
la migraine est héritée. De plus, il est raisonnable de
penser que la migraine est due à un gène recessif dont la
pénétrance est approximativement de 70 %".

VERMEIL (469) "malgré de fortes présomptions en
faveur de la nature familiale et héréditaire de la migraine,
il reste difficile de préciser avec netteté la génétique
de cette affection. La difficulté tient d'une part à
l'absence de données précises actuellement disponibles et
d'autre part à la confusion nosologique qui souvent règne
dans ce domaine. Le problème est de déterminer s'il s'agit
d'une maladie héréditaire spécifique ou si la migraine ne
représente qu'un élément d'un plus vaste ensemble héréditaire".

A - ASPECTS TYPIQUES :

- Céphalée migraineuse
- Migraine ophtalmique
- Migraine commune
- Migraine accompagnée

CEPHALEE MIGRAINEUSE

Il est admis actuellement que la céphalée caractéristique de la crise migraineuse est une céphalée vasculaire. Elle correspond à la vaso-dilatation des vaisseaux extra-crâniens, branches de la carotide externe principalement.

Nous décrirons :

1° L'aspect classique d'une céphalée migraineuse :

- siège
- type
- déroulement chronologique

2° Les variantes en fonction de ces trois données.

3° Les phénomènes d'accompagnement :

- avant
- après

1° Aspect classique :

- siège :

La céphalée est typiquement une hémicrânie. La douleur atteint d'abord la région frontale et quelquefois plus spécifiquement la région sus et rétro-orbitaire entraînant une impression désagréable d'oeil arraché ou projeté en avant. Cette céphalée, d'abord très localisée, va ensuite s'étendre à tout l'hémicrâne, par vagues successives, en quelques minutes, parfois plus d'une heure, exacerbée par un léger mouvement de la tête ou par le moindre effort : marcher, se lever, se tourner, monter les escaliers, effectuer les travaux ménagers habituels.

Elle est exacerbée par le bruit, la parole entraînant une sensation de résonnance douloureuse dans tout le crâne.

La luminosité, même peu intense, est toujours perçue comme extrêmement pénible. Certaines odeurs, en particulier de tabac froid, sont très mal supportées.

Ainsi le migraineux se réfugie dans une pièce isolée du bruit et dans le noir le plus absolu. A défaut la lumière sera tamisée et le malade utilisera des verres filtrants. Photophobie et phonophobie sont les dénominateurs communs de toute crise migraineuse.

- type :

Il s'agit d'une douleur pulsatile, battante, pongitive, rythmée par les battements cardiaques, ceux-ci étant parfois accélérés au début de la crise. "Le coeur bat dans la tête" est une expression fréquemment retrouvée chez le migraineux. MARKUSH (313) trouve 74,6 % de céphalée pulsatile.

Cette douleur augmente d'intensité en même temps que s'installe une impression d'inconfort, de grande lassitude, de malaise général, parfois des frissons ou des sueurs froides, des vertiges ou plutôt des sensations ébrieuses à l'ouverture des yeux. L'inappétence s'installe alors qu'apparaissent des nausées, pratiquement constantes, parfois des vomissements à l'acmé de la douleur, soulageant celle-ci et libérant un malade épuisé qui peut alors s'endormir profondément.

La fin de la crise est parfois marquée par une débâcle diarrhéique, plus rarement urinaire ; éléments sémiologiques découverts par un interrogatoire orienté car rarement exprimés spontanément.

- déroulement chronologique :

La céphalée survient en général le matin, elle ne réveille pas le sujet mais apparaît quelques minutes après le lever.

Sa durée est variable, de quelques heures à plus de 24 Heures. Ce n'est qu'après cette période que le malade s'il s'est endormi se réveillera en se plaisant à décrire une sensation de confort intégralement recouvré, voire même une impression anormalement agréable.

A ce propos, il est un peu surprenant de noter cette facilité d'endormissement qui confère à la céphalée migraineuse une place très particulière parmi les céphalées gravatives.

2° Variantes :

- selon la topographie :

Hémicrânie le plus souvent, 60 % des cas de HECAEN (235), la céphalée peut être de siège temporal, parfois même bitemporal d'emblée, 8 % PLUVINAGE (392) ; occipital avec irradiation nuquale, 5 %. Elle siège très rarement au vertex (Cf forme psychique).

Elle peut rester très localisée ou se généraliser, 5 % des cas.

On est surpris des chiffres significativement différents publiés par SELBY et LANCE (429) ; pour ces auteurs, il y aurait en effet autant de migraines à topographie hémicrânienne que de migraines d'emblée généralisées, 38 %.

Cette céphalée peut avoir des irradiations aux épaules, au cou, mais aussi à la face. Cette éventualité n'est pas très fréquente mais reste indiscutable. Elle intéresse alors partie ou totalité de l'hémiface. Cette irradiation douloureuse à l'hémiface doit s'interpréter comme relevant de la projection des structures sensibles de la dure-mère de la base (V). Elle n'est qu'une preuve des difficultés diagnostiques et des intrications entre maladie migraineuse et sympathalgie faciale.

Enfin de nombreux auteurs ont décrit la séquence de deux hémicrânies distinctes ; une hémicrânie controlatérale se révèle et s'intensifie après extinction de l'hémicrânie initiale ou la chevauche en partie. Cette description nous paraît tout à fait conforme à la réalité et ne doit pas être considérée comme une forme exceptionnelle.

- selon le type :

La douleur n'est pas toujours aussi caractéristique ; Elle peut être sourde, térébrante, "interne", 10-20 %, augmentant progressivement d'intensité. Exceptionnellement fulgurante, brûlante, s'accompagnant alors d'une rougeur inhabituelle de l'hémiface.

Son intensité est variable selon les malades et même d'une crise à l'autre chez un même patient. Parfois peu gênante, laissant au premier plan les phénomènes neurologiques d'accompagnement ou les signes digestifs ; au contraire très violente, atroce, insoutenable, entravant véritablement la vie du sujet.

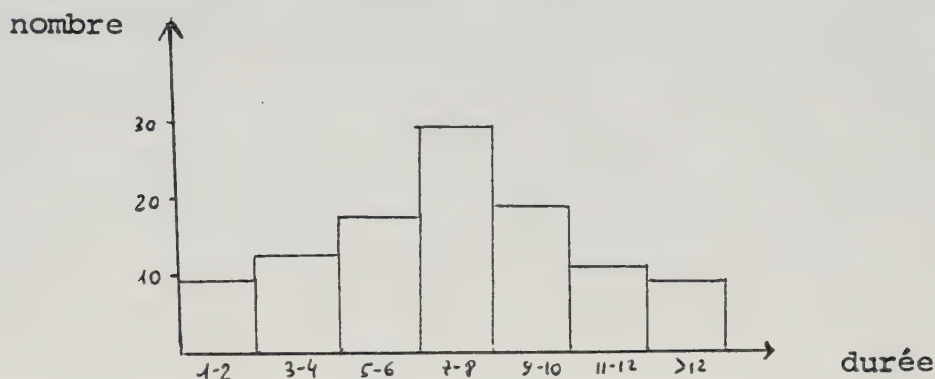
MARKUSH (313) signale sur 451 cas, 46 % de femmes très gênées par leurs crises migraineuses entravant fortement leurs activités quotidiennes.

- selon la chronologie :

Son début est classiquement matinal mais elle peut survenir à n'importe quel moment de la journée, surtout s'il existe un facteur étiologique précis déclenchant. Par ailleurs, si le début est exceptionnellement nocturne, réveillant alors la malade, il peut s'inscrire dans un contexte de réveil anormalement matinal, perçu par la malade comme un authentique prodrome.

- selon la durée :

De quelques heures à deux, voire trois jours. OSTFELD a étudié la durée moyenne des crises non traitées et signale un pic maximum de sept à huit heures.



(Cf Dictionnaire de la migraine - 147)

En général la crise a souvent la même durée pour un même malade au cours d'une période déterminée, du reste parfois assez prolongée.

Habituellement la durée varie avec les différentes étapes évolutives de la maladie migraineuse et avec les formes cliniques de la crise elle-même puisqu'il est classique d'admettre que la céphalée de la migraine accompagnée est beaucoup plus brève que celle de la migraine commune.

3° Cette céphalée vasculaire caractéristique s'inscrit dans un ensemble qui constitue la maladie migraineuse.

Elle peut se répéter d'une manière plus ou moins identique tout au long de la vie du malade. La céphalée peut rester isolée et constitue la migraine commune, elle peut être précédée de manifestations neurologiques, soit ophtalmiques : migraine ophtalmique, soit plus importantes : ophtalmique, troubles sensitifs, parole... : migraine accompagnée.

Enfin cette céphalée peut être suivie de manifestations neurologiques déficitaires, cadre de la migraine ophtalmoplégique et hémiplégique.

MIGRAINE OPHTALMIQUE

- 1° La place de la migraine ophtalmique dans la maladie migraineuse
 - 2° Les facteurs déclenchants
 - 3° Les phénomènes visuels
 - 4° La céphalée et les manifestations associées
 - 5° Les variantes
 - 6° Evolution propre au cours de la maladie migraineuse
 - 7° Pathogénie
-

La migraine ophtalmique ou "classical migraine" des Anglo-Saxons correspond à la forme la plus pure des crises migraineuses. Les autres formes prennent leur individualité soit en se dégradant réalisant alors la forme commune, soit au contraire en s'enrichissant de phénomènes neurologiques déficitaires dont le déroulement temporel réalise la crise de migraine accompagnée.

Sa description restée classique remonte à CHARCOT qui, comme nous l'avons dit, avait eu à en subir de nombreux accès. Depuis lors la sémiologie ne s'est pas modifiée et l'étude clinique ne s'est enrichie que de quelques constatations effectuées par des ophtalmologistes au cours même de la crise.

Comme toute crise migraineuse typique elle peut être précédée de prodromes généraux et comporte la séquence classique : phénomènes déficitaires focalisés, céphalée migraineuse, manifestations digestives.

1° La place de la migraine ophtalmique dans la maladie migraineuse :

- la fréquence de survenue de la migraine ophtalmique est très diversement appréciée :

10 % pour PLUVINAGE (392) et RILEY
 17 % pour NICK (346)
 33,8 % pour LANCE et ANTHONY (269)
 41 % pour SELBY et LANCE (429)
 31 % pour MARKUSH (313)

- la dispersion des taux s'explique par plusieurs facteurs :

. critères très différents selon les auteurs pour admettre le diagnostic de migraine.

. plus le pourcentage de migraines cataméniales augmente, plus le pourcentage propre de forme ophtalmique diminue puisqu'il est de constatation banale que cette forme bien particulière de migraine ne comporte que très rarement une note déficitaire, même ophtalmique pure.

. surtout non différenciation des formes ophtalmiques pures des formes de migraine accompagnée où existe une participation visuelle.

Aussi est-il très difficile de citer un chiffre approximatif qui, si on exclut les formes purement cataméniales, doit se situer entre 30 et 40 %, mais n'atteint que 15 à 20 % de l'ensemble des migraineux.

2° Les facteurs déclenchants :

Certes il est possible de retrouver les habituels facteurs déclenchants propres à tout accès migraineux, mais certains points méritent d'être soulignés :

- certains auteurs ont insisté sur le déclenchement très particulier que représente une exposition prolongée à une lumière violente. Une très belle observation citée par BONNAMOUR concerne un pilote de chasse qui voyait s'installer une migraine ophtalmique typique chaque fois qu'il pilotait en haute altitude, le cockpit dans la direction du soleil.

L'une de nos patientes dont l'observation est très banale, à bien des égards, avait remarqué d'elle-même qu'un trajet en voiture n'était mal toléré et ne donnait lieu à une migraine ophtalmique que si elle était amenée à conduire longuement, le pare-brise face aux rayons du soleil.

Il en est probablement de même pour les déclenchements par des éclairages lumineux intenses (néon de rayons d'exposition, etc...)

Le passage d'une salle très sombre à une luminosité importante a été aussi rapporté.

- d'autres auteurs ont insisté sur le fait que la migraine ophtalmique était souvent déclenchée par des produits alimentaires dits "allergiques" ? GRAHAM (213).

3° Les phénomènes visuels :

La première description par les Anglo-Saxons remonte à LESHLEY, en 1841, puis PIORRY cité dans le Hand-Book, GALEZOWSKI, en 1862, et surtout CHARCOT (108), en 1890, et son élève FERRE.

ARING (13) rappelle que GOWERS, en 1895, fit un rapport sur les "visual sensations in migraine" à la Société d'Ophtalmologie de Londres et qu'il écrivit un livre avec AIRY en analysant leurs propres manifestations.

La forme classique comprend, après des prodromes variables d'un malade à l'autre mais souvent les mêmes chez un malade qui sent venir sa crise :

- un début brutal par un scotome négatif, avec zone de "non vu", un trou où il n'y a rien (pas une tache noire), un champ obscur, noir qui gêne la lecture, parfois c'est une vision trouble. Ce scotome, difficile à identifier, forme une lacune très petite qui s'étend peu à peu sous la forme d'un croissant convexe à sa périphérie, se déplaçant vers la périphérie ; touchant les deux yeux dans l'hémichamp correspond. Il débute dans une zone paracentrale du champ visuel, puis prend une topographie hémianopsique parfaitement congruente,

- puis lui fait place le scotome scintillant. LASHLEY cité par CALMETTES (90) écrivait : "en premier apparaît une flamme d'incendie, étincelante, éblouissant un champ visuel. La flamme s'étend en cinq à dix minutes en un demi-cercle obscurcissant le champ visuel jusqu'à la périphérie où il scintille comme un éclair". CHARCOT nous rapporte son auto-observation magnifiquement et minutieusement décrite : "on a dans l'oeil une image qui ressemble à un plan de fortifications, tantôt le phénomène présente des teintes jaunes, tantôt des tons rouges et verts et à l'intérieur d'une zone lumineuse, on aperçoit comme une espèce de fumée, de vapeur plus ou moins épaisse.

Tout cela remue, se rapproche, s'éloigne avec des mouvements précipités. Enfin le cercle devient plus grand, le scotome disparaît et un second phénomène lui succède : l'hémiopie, c'est-à-dire qu'en regardant quelqu'un en face on ne voit que la moitié de sa figure. A partir de ce moment-là une douleur se fait sentir dans l'oeil : cette douleur augmente, les phénomènes oculaires disparaissent et vous avez la migraine". Ce scotome est difficile à analyser et CHARCOT disait : "Mon Dieu ! il n'est pas étonnant qu'on ne puisse décrire du premier coup le scotome scintillant. Je l'ai éprouvé quelquefois. Les premières fois que je l'ai remarqué j'avais, ou croyais avoir devant les yeux l'image d'un bouquet de feu d'artifice, la sensation d'un feu d'artifice. Ce n'est que plus tard, par une analyse un peu attentive du phénomène que je suis parvenu à découvrir qu'il s'agissait là d'une espèce de cercle comparable à une fortification à la Vauban avec des angles saillants et rentrants".

Le malade parle souvent de flammèches, de brouillard, de vision à travers une goutte d'eau sur des lunettes, de vue à travers un tourbillon d'air chaud. Parfois c'est une sensation de draperies lumineuses, mouvantes, animées, frétilantes devant les yeux ; d'éclairs lumineux, d'étoiles scintillantes, de rayons de roues lumineux tournant devant les yeux. Un malade signalait que "c'était comme si je regardais une lumière électrique très forte à travers des carreaux colorés".

En effet, le scotome scintillant est fait de traits à angle de 33 à 40° qui augmente de grandeur dans la périphérie. Certains migraineux sont arrivés à le dessiner (exemple classique du dessin de H. AIRY reproduit dans le Dictionnaire de la Migraine (147)). Ce scotome fait de lignes brisées, colorées, lumineuses, scintillantes et vibrantes gagne en amplitude, il n'empêche guère la vision au début puis bouge, s'étend du centre vers la périphérie, en zig-zag, à une fréquence de 8 à 9 par seconde, obligeant alors le malade à cesser son activité.

Ce scotome, fait caractéristique, est bilatéral, symétrique, vu les yeux fermés. Le déficit est bilatéral mais le malade n'en a pas toujours conscience, l'amputation du champ nasal n'étant pas toujours remarquée.

Sa fréquence, voisine de 8 à 9 par seconde, est celle du rythme alpha cérébral, de plus, le fait qu'il soit bilatéral suppose une localisation corticale, occipitale. Fugace, il dure en moyenne de quelques secondes à quelques minutes, très rarement plus de 20 minutes.

4° Phase céphalalgique :

C'est au moment où les signes oculaires s'estompent que s'installe la céphalée :

- siégeant du côté opposé aux troubles visuels, 90 % pour GRAHAM (213), c'est-à-dire du côté opposé à la migration du scotome ou du côté opposé à l'hémianopsie externe.

- fronto-sus-orbitaire.

- pulsatile.

- augmentant d'intensité, maximum en une heure environ.

- se généralisant par ondes successives à l'hémi-crâne puis à tout le crâne ou restant très localisée.

- durant en général 4 à 6 heures (moins que dans la migraine commune), soulagée par les nausées ou vomissements.

Observation : Madame G., 39 ans, présente une migraine commune apparue depuis l'âge de 10-11 ans. Père asthmatique, soeur migraineuse, un enfant migraineux. Migraine commune schématique, survenant à n'importe quel moment de la journée mais elle a très bien noté certains facteurs déclenchants hormis la phase pré-menstruelle, les contrariétés, certains vins, le transport en voiture et, à ce propos, elle raconte parfaitement que la crise est déclenchée presque à tout coup si le trajet est assez long face au soleil à travers le pare-brise. Nettement améliorée par deux grossesses et actuellement par BELLERGALE-DIHYDROERGOTAMINE. Associés à ces migraines quelques épisodes syncopaux, notamment dans une église surchauffée ou lors d'une émotion vive.

Ce type de migraine ophtalmique avec scotome scintillant représente le type le plus souvent observé par les ophtalmologistes (60 % pour CALMETTES et coll. (90), mais il existe des variantes.

5° Variantes :

- les troubles visuels peuvent être identiques à ceux décrits plus hauts mais sans céphalée, il faut alors bien interroger le malade et rechercher l'épisode ayant comporté troubles visuels et céphalée (voir plus loin "Eclipses").

- scotome scintillant puis scotome négatif persistant quelques secondes ou minutes, amputant le champ visuel.

- scotome négatif seul, de taille et de forme variable mais toujours transitoire et suivi de la céphalée caractéristique.

- hémianopsie : elle traduit une amputation du champ visuel, plus ou moins importante. Elle peut succéder au scotome, parfois apparaître d'emblée. Elle peut avoir aussi un caractère scintillant, mobile, fugace. Il s'agit surtout d'hémianopsie latérale homonyme, en règle générale elle épargne la macula mais l'atteinte de celle-ci a pu être notée.

NICK (101) rapporte sa propre impression : "de façon constante cela commence par un déficit dans le champ visuel, latéralement, mais très près du centre de vision. Quand j'ai quelqu'un en face de moi, par exemple un patient, il y a un oeil du patient qui disparaît. Quand le patient devient borgne, je sais que je vais faire une migraine ophtalmique !"

Il s'agit parfois d'une quadranopsie ou d'une hémianopsie supérieure ou inférieure, comme l'illustre l'observation d'une de nos patientes :

Madame G., mère et soeur migraineuses ; début des migraines il y a 10 ans environ à l'âge de 25 ans par des migraines simples puis apparition de migraines ophtalmiques avec accompagnement visuel sous forme d'une hémianopsie altitudinale supérieure. Institutrice, elle voyait brusquement tous ses enfants sous forme de demi-enfants, toute la partie supérieure du corps était supprimée puis apparaissait la céphalée caractéristique. Plusieurs épisodes successifs ; à noter une aggravation sous pilule.

- BUTLER cité par CALMETTES (90) a rapporté un cas d'hémianopsie bitemporale qui ne disparut qu'au bout de deux heures et demie.

- migraine amaurotique : plusieurs auteurs ont décrit une amaurose unilatérale, fugace comme précession à la céphalée migraineuse. HEYCK, en 1973, rapporte le cas d'un malade qui a souffert d'amaurose brutale unilatérale de l'oeil droit durant quelques secondes à trois minutes accompagnée d'une céphalée migranoïde gauche, à de très nombreuses reprises. Il parle de spasme rétinien pour expliquer ce mécanisme.

DRY et DOLIVET (159) rapportent un cas de migraine amaurotique : "Une femme de 58 ans, migraineuse banale depuis trente ans, qui consulte devant l'apparition depuis trois ans d'épisodes brutaux de baisse de l'acuité visuelle durant $\frac{1}{2}$ heure à $\frac{3}{4}$ d'heure, survenant tantôt du côté droit, tantôt du côté gauche, parfois suivis de céphalée".

D. CARROLL (95), en 1970, parle de "retinal migraine" et décrit plusieurs cas chez des sujets jeunes, migraineux ou ayant des antécédents migraineux, d'accès répétés de perte de vision d'un oeil ou parfois des deux, sans précession de scotome scintillant, toujours fugaces, inférieurs à dix minutes avec récupération complète au moins lors des premiers accès, des séquelles pouvant apparaître à la longue : atrophie optique, oedème papillaire transitoire, hémianopsie altitudinale persistante.

Pour lui, ce phénomène correspondrait à une vasoconstriction de l'artère ophtalmique.

CARROLL (94) et SELBY et LANCE (429), cas n° 2, en rapportent d'autres observations.

NICK (101) : "il y a probablement des troubles visuels qui sont liés à des perturbations rétiniennes plutôt qu'à des perturbations encéphaliques".

SERRATRICE (435) : "j'ai vu des cas de cécité monoculaire impliquant la participation de l'artère ophtalmique".

Un spasme des vaisseaux rétiniens a d'ailleurs été noté parfois au fond d'oeil. Cela rentre bien dans le cadre d'un orage vaso-moteur diffus (Cf Physiopathologie).

- au cours de la migraine ophtalmique, enfin, la céphalée peut être bilatérale d'emblée. C'est souvent le cas chez l'enfant ou au contraire unilatérale, du côté des signes visuels : 15 à 20 % des cas pour GRAHAM (213).

Parfois le scotome précède la céphalée, disparaît puis réapparaît plus tard au moment de la céphalée. Si la céphalée apparaît en même temps et surtout si elle précède les signes visuels on sort alors du cadre de la migraine ophtalmique classique.

Enfin, il n'y a classiquement jamais de diplopie dans la migraine ophtalmique.

- il ne faut pas non plus se laisser abuser par une inégalité pupillaire du côté de l'hémicranie pendant la crise, certains auteurs ont rapporté une mydriase fugace,

plus souvent un myosis ou une aréactivité pupillaire à la lumière, toujours régressifs et transitoires. Parfois une diminution de la fente palpébrale ; enfin l'oeil homolatéral à la douleur peut être rouge et injecté.

Notons qu'il est exceptionnel que l'ophtalmologiste ait l'occasion d'examiner le malade au cours de la crise ; dans les rares cas où un examen a été possible (CATROS (100)), notons que l'acuité visuelle est normale, de même que l'examen des pupilles et le fond d'oeil.

CANTAT (92) signale que parfois le fond d'oeil en crise a montré une diminution du calibre artériel contrastant avec une vaso-dilatation veineuse.

Le champ visuel est pratiquement impossible à réaliser. La T.A. rétinienne, de même, serait normale : CALMETTES (90); par contre celle-ci varie en dehors de la crise, parfois augmentée, parfois diminuée ou normale.

6° Evolution propre au cours de la maladie migraineuse :

Les migraines ophtalmiques semblent très approximativement obéir à trois règles essentielles :

- elles représentent une forme fréquente de l'adulte jeune ayant tendance à se dégrader après 30 ans, période où prédomine la migraine commune.

- elles acquièrent une certaine originalité en fonction de la grossesse en ce sens qu'elles peuvent apparaître au cours de la grossesse chez une femme indemne de toute manifestation migraineuse ou réapparaître à cette occasion chez une femme connue comme telle.

- enfin les accès ont une certaine tendance à se grouper en salves : plusieurs par mois, par semaine, voire par jour comme dans la magnifique auto-observation de ARING (13) qui décrit ses propres migraines ophtalmiques ayant débuté à l'âge de la puberté jusqu'à l'âge de 40 ans. La crise de migraine ophtalmique revenait avec une fréquence irrégulière, parfois plusieurs par jour. En 1970, 6 crises à mi-mai, le 23 et 24 juin 5 crises dont 3 à gauche et 2 à droite ; pendant l'été 18 crises, puis plus une seule pendant plus d'un an.

Lors d'une crise "déclenchée" par un voyage en avion pénible, début par un scotome gauche puis un autre à droite alors que le premier avait disparu. Ce scotome s'installe en une vingtaine de minutes environ, est toujours le même quel que soit l'oeil et s'accompagne très souvent d'une céphalée minime mais toujours controlatérale.

7° Pathogénie :

Nous nous étendrons peu sur ce sujet puisque toute la deuxième partie de cette étude essayera de clarifier l'hypothèse pathogénique actuellement admise pour expliquer la scène neurologique observée avant la céphalée. Il s'agit d'une ischémie transitoire d'un territoire probablement cortical, par vaso-constriction artérielle. L'atteinte du cortex occipital est l'hypothèse la plus couramment admise.

SERRATRICE (101) : "concernant les migraines ophtalmiques il est intéressant d'analyser le scotome scintillant et son évolution, avec ses traits à angle de 33° ou de 40° qui augmentent de grandeur dans la périphérie et qui disparaissent en moyenne en 15 à 20 minutes. Cette progression comporte une difficulté d'interprétation : on admet qu'il y a une vitesse de propagation apparemment croissante sur la rétine ; il semble que sur le cortex la propagation soit à peu près trois à quatre fois moindre du fait d'une projection corticale plus limitée, en rayons de roues".

Cette conception n'explique bien évidemment pas l'amaurose d'un oeil parfois observée, très exceptionnellement il est vrai, en comparaison du scotome scintillant unilatéral classique.

Pour PLUVINAGE (101) : "un problème n'est pas définitivement résolu : où situer le trouble responsable du scotome scintillant, au niveau du cortex ou à un niveau différent ? S'il est strictement cortical on ne peut envisager une ischémie carotidienne. On est amené à envisager une atteinte vasculaire beaucoup plus globale portant sur différents territoires cérébraux et même viscéraux".

MIGRAINE COMMUNE

La migraine commune représente dans la terminologie française l'équivalent de la "common migraine" des anglo-saxons ; mais cette similitude de dénomination n'en cache pas moins une valeur différente dans le cadre de la maladie migraineuse. En effet, pour les anglo-saxons, elle n'est qu'une forme dégradée de la migraine ophtalmique alors que, dans l'optique française, elle constitue la forme classique et typique. Quoiqu'il en soit, elle constitue la forme la plus commune mais aussi la plus fréquente et la plus invalidante.

A - FREQUENCE :

NICK (349) retrouve sur 244 migraines :

- 164 migraines communes
- 41 migraines ophtalmiques
- 39 migraines accompagnées

soit environ 2/3 de migraines communes, chiffre équivalant à celui de la plupart des auteurs.

B - DESCRIPTION :

Le tableau clinique comprend habituellement deux phases :

- une phase prodromique
- une phase céphalalgique

1° Prodromes :

Il faut les rechercher systématiquement par un interrogatoire minutieux ; le malade ou l'entourage a souvent parfaitement noté ces troubles mais ne pense pas à en parler spontanément.

En effet, en plus de l'intérêt diagnostique, il en découle des indications thérapeutiques car c'est à cette phase et à elle seule que des vasoconstricteurs, type tartrate d'ergotamine, sont efficaces et justifiés.

Ces prodromes apparaissent au maximum 12 à 24 heures avant l'accès douloureux, parfois seulement quelques heures. Ils consistent en :

- modifications de l'appétit, dégoût pour la nourriture, parfois électivement pour certaines catégories d'aliments allant même jusqu'à une anorexie totale ; au contraire boulimie, fringale inexplicquée et soudaine, comme chez une de nos patientes qui racontait parfaitement, la veille des crises, une fringale brutale, elle était obligée de "se bourrer", d'avaler des aliments consistants ou du pain.

- modifications gastro-intestinales, les plus fréquentes : sensation de réplétion gastrique, de lourdeur, de flatulence, barre épigastrique. Ballonnement, hoquet ou éructations comme le signalait une de nos malades, 24 Heures avant la céphalée, phénomènes tout à fait inhabituels chez elle. Modifications du transit, constipation ou épisode diarrhéique. Bâillements.

- troubles urinaires : chez certains malades, une oligurie précède l'épisode critique qui sera lui-même suivi d'une polyurie à urines claires. Beaucoup plus rarement polyurie précédant la crise, s'accompagnant d'oedèmes ou d'une prise de poids (WOLFF).

- des troubles du comportement frappent souvent plus l'entourage que le malade lui-même. Il s'agit d'une modification assez brutale et nette de l'humeur et, ou, du niveau d'activité. Mais cette perturbation s'effectue dans un sens variable puisque les descriptions en sont très riches et multiples. Il s'agit tantôt d'une sensation d'euphorie se traduisant par une frénésie de rangement, de nettoyage ; cette agitation laborieuse faisant craindre à l'entourage la survenue de l'épisode migraineux. A l'inverse, il peut s'agir d'une sensation de lassitude, de courbature, avec irritabilité, parfois même tendance dépressive avec difficultés de concentration intellectuelle.

- troubles du sommeil : insomnie ou plus souvent somnolence, elle est parfois telle que le malade doit se coucher dans la journée et c'est au réveil qu'apparaît la migraine. PLUVINAGE signale plusieurs cas où il a été possible de prévenir l'apparition d'une crise par la prise d'amphétamines dès la sensation de somnolence. Réveil nocturne. Activité onirique plus riche.

-FONTAN signale des hallucinoses, perceptions sans objet intégrées dans le cadre d'une hyperesthésie sensorielle diffuse. Il rapporte le cas d'un malade qui, les matins de crise migraineuse, trouvait que le pain que faisait sa femme était toujours en train de brûler trop fort.

Nous voyons donc que les prodromes peuvent être très variés d'un malade à l'autre mais, en général, ils sont constants chez le même individu, ce qui lui permet souvent de prévoir sa crise.

2° Phase céphalalgique :

Succède à la précédente, c'est la céphalée migraineuse typique, éclatant le matin au réveil, augmentant d'intensité au cours de la journée, d'abord frontale antérieure, puis généralisée, pulsatile avec photophobie et phonophobie, accompagnée de nausées et de vomissements.

C - CARACTERES PROPRES :

- C'est dans ce type de migraine que les antécédents héréditaires sont retrouvés avec la fréquence la plus élevée : 80 %.

- La durée de la céphalée est variable, quelques heures, souvent une journée entière. SELBY et LANCE (429) trouvent 2/3 des migraines communes avec céphalées inférieures à 24 Heures.

- Les crises se répètent avec une fréquence variable, mais restent très souvent identiques à chaque épisode tout au long de la maladie migraineuse. Un côté est nettement prédominant mais l'alternance (qui est pour nous un critère diagnostique) doit être retrouvée à l'interrogatoire.

SELBY et LANCE (429) ont analysé 496 cas et retrouvent les fréquences de crise suivantes :

- moins de une par mois	:	65 cas , soit environ 13 %
- de une à quatre par mois	:	268 cas , soit environ 54 %
- de cinq à dix par mois	:	78 cas , soit environ 13 %
- supérieure à dix par mois	:	76 cas , soit environ 13 %

Ils insistent tout de suite sur l'importance de facteurs déclenchants émotionnels dans ce type de migraine et notamment chez les malades présentant plus de dix crises par mois, laissant présager alors d'une intrication à des céphalées par tension psychique.

MARKUSH (313) dans sa statistique (25) trouve les fréquences suivantes :

- une par mois	:	4,5 %
- de une à quatre par mois	:	47,8 %
- plus de cinq par mois	:	38,8 %

Ces chiffres sont, bien entendu, des chiffres moyens car la fréquence varie tout au long de l'année chez un malade.

- C'est dans ce type de migraine que les manifestations digestives semblent les plus fréquentes.

LANCE et ANTHONY (269) :

16 % nausées, vomissements et diarrhée
 59 % nausées, vomissements
 18 % nausées
 1 % diarrhée
 2 % diarrhée et nausées

A noter 29 % de polyurie.

SELBY (429) :

87 % nausées
 56 % vomissements

MARKUSH (313) :

28,4 % de vomissements seulement (mais sans faire de différence entre les types de crises).

VACHON et BRONDEL (464) : "dans l'esprit du public, la crise migraineuse est une crise de foie et cette interprétation s'explique aisément par les phénomènes digestifs qui, de façon habituelle, font partie du tableau clinique et accompagnent le symptôme majeur que représente la céphalée". Or, il est admis par tous, actuellement, que ces troubles digestifs ne sont que la conséquence de l'orage vasculaire (Cf migraines digestives).

- Les crises de migraine commune sont celles que l'on observe le plus volontiers en période menstruelle (migraine cataméniale ? Cf chapitre spécial).
 PLUVINAGE (397) écrit : "chez 20 % de mes malades environ, en dehors des crises survenant de façon irrégulière, il existait toujours une crise plus forte et plus rebelle la veille ou le jour de l'installation des règles".

MIGRAINE ACCOMPAGNEE

1° Problème de définition

2° La fréquence :

A - par rapport à l'ensemble des migraineux

B - par rapport aux crises migraineuses

3° Les particularités étiologiques

4° La sémiologie :

A - Les caractéristiques de présentation

B - L'analyse de la symptomatologie

5° Pathogénie

1° Problème de définition :

Dès que l'on aborde la variété de crise désignée sous le nom de migraine accompagnée on se heurte à un problème de définition ; les uns adoptant une conception très large de ce terme, les autres étant au contraire très restrictifs.

- CHARCOT (108) a le premier décrit, en 1890, sous le nom de migraine accompagnée, des crises au cours desquelles survenaient des phénomènes neurologiques évoquant l'idée d'un trouble cérébral focalisé en foyer. Il parlait de "migraine ophtalmique accompagnée de phénomènes de mauvais aloi".

- PLUVINAGE (392) a repris plus tard cette définition en désignant sous le nom de migraine accompagnée "les crises au cours desquelles surviennent des phénomènes neurologiques évoquant l'idée d'un trouble cérébral localisé" en y incluant tous les troubles sensoriels, sensitifs, moteurs et psychiques quels qu'en soient le type, l'intensité et la durée.

- NICK (348-355) considère lui la migraine accompagnée comme une forme élargie de migraine ophtalmique qui

aurait débordé le lobe occipital et envahi le lobe pariétal et temporal. Il emploie le terme migraine accompagnée : "s'il n'existe aucune altération objective, sensitive, sensorielle ou réflexe ou même électro-encéphalographique en dehors des paroxysmes".

- BERGOUIGNAN (38 et 40) exclut dans sa définition de la migraine accompagnée :

- . la migraine ophtalmique simple,
- . les migraines associées à des phénomènes sensoriels isolés de type périphérique sans participation franche des structures encéphaliques, forme labyrinthique de migraine par exemple.
- . les migraines associées à des troubles psycho-affectifs particuliers : états dysthymiques passagers...
- . les migraines associées à l'épilepsie.
- . les migraines ophtalmoplégiques.

Il regroupe alors les observations de migraine accompagnée dans deux grands groupes :

a) migraines associées à des syndromes de l'artère sylvienne.

b) migraines associées à des syndromes évocateurs d'une souffrance passagère dans le territoire vertébro-basilaire.

- Par contre les Anglo-Saxons, par exemple BRUYN (83), sont beaucoup plus larges dans leur définition et font rentrer dans ce cadre une migraine associée à des manifestations transitoires (exceptionnellement durables le plus souvent sensibles et un déficit comprenant des manifestations visuelles de type scotome scintillant, des déficits du champ visuel, métamorphopsies, vertiges, paresthésies, troubles des sensibilités et de la parole, ophtalmoplégie, mono- ou hémiplégie.

Dans le Hand-Book, le chapitre de BRUYN (82) est intitulé "complicated migraine", équivalent du terme français migraine accompagnée ou "migraine associée". Y sont incluses la migraine ophtalmoplégique, hémiplégique, la migraine facioplégique et la migraine "dysphrenic".

Les auteurs français ont plutôt tendance à exclure de la migraine accompagnée ces dernières formes symptomatiques, leur place dans le cadre de la maladie migraineuse étant elle-même fortement contestée.

De même, il semble qu'en Allemagne le concept de migraine accompagnée soit très voisin de celui des Français, ZIEBURTZ (499), par exemple, étudie 100 cas de migraine accompagnée en prenant pour définition de la migraine accompagnée une migraine associée à des signes transitoires neurologiques, visuels, sensitifs ou aphasiques.

2° La fréquence :

A - par rapport à l'ensemble des migraineux :

- Elle est très variable allant de 5 % à 55 % ; cette discordance ne peut surprendre si on se réfère déjà aux difficultés de définition, mais aussi au recrutement des malades, les hospitalisés étant déjà hautement sélectionnés.

- SEGUR (424) trouve sur 100 migraines : 55 % de manifestations neurologiques associées. Si on exclut déjà les seules manifestations visuelles on tombe à 44 %.

- SELBY et LANCE (429), sur 500 cas trouvent 33 % des paresthésies sans préciser plus la modalité des troubles.

- PLUVINAGE (392), en 1961, écrit : "si on ne considère que les troubles intenses et durables, la fréquence des migraines accompagnées est faible. Dans notre statistique personnelle portant sur 300 cas, les migraines accompagnées vraies représentent 20 %". Plus tard, en 1966, il ajoute "la proportion que j'avais donnée de 20 % en 1961 comprenait la migraine ophtalmique, si bien que la fréquence de 5 % à 10 % paraît tout à fait valable".

- HEYCK, cité par BERGOUIGNAN (41), sur 980 migraines ne retrouve que 3,8 % de troubles sensitifs, ce qui permet d'estimer à environ 5 % le chiffre des migraines accompagnées par rapport à l'ensemble des migraineux.

- LANCE et ANTHONY (269), sur 500 migraineux, trouvent 64,8 % de migraine accompagnée, en y incluant toutes les manifestations visuelles.

- FONTAN (180), sur 47 cas trouve 4 migraines accompagnées soit environ 8 % (ce chiffre étant voisin

de celui des migraines ophtalmiques, 6 sur 47).

- NICK (346), en 1968, sur 244 migraines trouve 16 % de migraine accompagnée en se référant à une symptomatologie très restrictive, comme nous l'avons vu dans sa définition (autant de migraine accompagnée que de migraine ophtalmique pratiquement).

- BERGOUIGNAN (38-41) souligne combien le recrutement des malades peut influencer les chiffres, puisqu'il trouve 5 % de migraine accompagnée dans une consultation générale pour céphalées alors que le chiffre passe à 50 % des migraineux hospitalisés dans un service de Neuro-Psychiatrie.

B - par rapport aux crises :

- Le deuxième point à considérer dans la fréquence est celle-ci par rapport à l'ensemble des crises migraineuses ; il est exceptionnel que le malade présente à chaque crise une crise de migraine accompagnée, le plus souvent les crises de migraine accompagnée alternent avec des crises migraineuses simples. Avec quelle fréquence ? Pourtant il existe indiscutablement des malades qui font à chaque crise une crise de migraine accompagnée, le seul changement résidant parfois dans l'importance des signes neurologiques les uns par rapport aux autres, leur chevauchement ou leur succession dans un ordre inhabituel (crise débutant par les phénomènes aphasiques suivis de paresthésies, crise comportant des manifestations visuelles...). Un même malade peut, suivant les périodes, avoir des crises de migraine accompagnée, de migraine ophtalmique ou de migraine commune.

3° Les particularités étiologiques :

- L'âge et le sexe n'ont rien de particulier dans cette catégorie de migraine, on retrouve la prépondérance féminine et un début toujours très précoce.

BRUYN (83), sur 84 cas, retrouve :

- . 13 débuts avant 10 ans
- . 27 débuts entre 10 et 15 ans
- . 23 débuts entre 15 et 20 ans
- et seulement 11 débuts après 20 ans.

- L'hérédité similaire a été soulignée par plusieurs auteurs :

. BERGOUIGNAN (38) rapporte le cas de PRICE, en 1910, où "dans une famille de huit personnes, il y avait sept migraineux dont la moitié avec des phénomènes sensitifs au cours de leur accès".

Il insiste sur la notion de famille électivement atteinte de migraine accompagnée et dit : "il semblerait qu'en dehors de l'hérédité migraineuse bien connue, cette particularité suggère la possibilité de dispositifs locaux (vasculaires ou corticaux) particulièrement réceptifs à la crise métabolique qui sous-tend le paroxysme migraineux".

. ZIEBURTZ (499) rapporte aussi dans sa statistique le cas d'une famille où deux frères faisaient des crises exclusivement de migraine accompagnée, la mère étant sujette à des crises de migraine commune.

- La survenue des crises :

Elle est capricieuse.

. ZIEBURTZ (499) souligne que très souvent la première crise de migraine accompagnée est la manifestation inaugurale de la maladie migraineuse ; la crise la plus précoce fut observée chez un garçon de 9 ans.

. SEGUR (424) sur ses 54 patients trouve :

42 cas où la migraine accompagnée est apparue d'emblée.

5 cas qui ont fait leur apparition après une période de migraine simple.

8 cas alternant avec des crises de migraine simple.

Il est une constatation cependant fréquente et notée par plusieurs auteurs, à savoir que les crises de migraine accompagnée surviennent en "salves", souvent pendant plusieurs jours de suite puis disparaissent ; ceci a été déjà noté par BERGOUIGNAN (38) qui rapporte ce qu'écrivait H. ROGER en 1933 : "la répétition des crises de migraine accompagnée est très variable chez les individus qui en sont atteints. Souvent elles se groupent dans une même période de quelques mois, sous l'influence de causes provocatrices qui persistent durant ce même laps de temps. Une de nos malades ayant eu à la puberté quelques crises ophtalmiques a, de 26 à 29 ans, des crises de migraines parasthésiques qui se répètent d'abord tous les trois mois, puis jusqu'à deux fois par semaine". Plus loin, il dit : "d'autres ont des paroxysmes se renouvelant fréquemment

durant une période puis n'en auront plus même pendant des périodes éloignées. Il est des migraineux qui, durant toute leur vie, malgré la fréquence des crises ophtalmiques, n'ont que quelques rares migraines accompagnées".

- Aucun facteur déclenchant particulier ne semble avoir été noté, BERGOUIGNAN cependant écrit : "les situations conflictuelles, les tensions psycho-affectives nous paraissent jouer un rôle non seulement dans la multiplication des crises migraineuses en général, mais aussi dans la fréquence plus grande des phénomènes neurologiques d'accompagnement".

4° Sémiologie :

A - Les caractéristiques de présentation :

La description des migraines accompagnées peut nécessiter parfois un interrogatoire soigneux mais celui-ci s'attachera à préciser quelques points de détail et non la narration globale qui, dans la majorité des cas, est rapportée avec une réelle richesse descriptive, voire même cette teinte colorée qui caractérise le discours de ces malades.

Que l'on est loin de la description pauvre des épilepsies sensibles où la brièveté même de la scène ne laisse au malade que le souvenir d'un phénomène curieux, étrange, mais dont il n'a pas gardé de souvenir précis et dont la rapidité même représente un obstacle infranchissable à la description détaillée de la "marche", du type de sensation, etc...

Quelle tonalité différente également lorsque l'on recueille la description d'un épisode déficitaire transitoire d'une insuffisance circulatoire chronique. C'est le caractère massif angoissant, mais combien mal défini, qui en ressort.

Quel contraste avec le langage certes riche et coloré mais combien imprécis du névrotique. Ce dernier se répète, cherche des synonymes, voudrait, sinon se convaincre, du moins convaincre l'examineur. Inutile répétition pour le migraineux pour lequel la "réalité de la scène" ne fait aucun doute et qui s'attache donc, comme dans une froide logique, à en décrire tous les détails avec toute la méticulosité dont ils sont capables.

Ainsi le migraineux se comporte comme s'il était à la fois l'acteur et le spectateur d'une scène étrange où, restant muni de toutes ses facultés intellectuelles,

il se serait attaché à ressentir et à observer les moindres jeux de scène avec l'oeil critique d'un professionnel du spectacle. Vécue comme une sensation étrange et angoissante, elle en a néanmoins laissé un souvenir très fidèle. C'est spontanément que les sensations sont analysées, disséquées, décrites avec un luxe de détail inhabituel. Toute modification dans le déroulement topographique ou chronologique sera ainsi rapporté comme une variante inattendue perturbant l'évolution connue d'un phénomène itératif.

Quelle précision dans l'analyse séquentielle de la scène en tableaux successifs dont le début ne peut être marqué que par l'interruption, du reste attendue, du précédent.

Quelle finesse dans l'analyse des territoires topographiques successivement atteints par cette "onde" anormale qui parcourt leur corps. Ce n'est pas un bras mais bien une succession de segments comme si pour eux chacun de ceux-ci avait une individualité réelle. C'est le cinquième doigt qui est considéré comme siège des sensations anormales avant le quatrième, lui-même précédant le troisième, le deuxième, le pouce, le poignet, l'avant-bras, le coude, etc... Quel étonnement pour eux de constater ce saut du coude à l'hémiface et de ressentir brusquement cette langue qui gonfle, enfle, les embarrasse, devient un organe autonome emplissant la cavité buccale elle-même ressentie parfois comme le siège d'un fourmillement intense et désagréable.

Topographie d'anatomiste chevronné et chronologie de metteur en scène scrupuleux. Les temps sont enregistrés, comparés, critiqués et retenus sans l'allongement artificiel que confère d'habitude un phénomène corporel plus ou moins angoissant.

Mais la description même du phénomène déficitaire relève d'une nouvelle richesse. La narration prend cette coloration inhabituelle qui étonne un examinateur non averti mais oriente le neurologue vers son hypothèse migraineuse. Les doigts se déforment, se boudinent, parfois même se chevauchent ou se perdent. Ressenti comme difforme, étrange, lointain, voire exclu tel segment de membre reprend sa place, sa forme, son anonymat d'un doigt parmi cinq autres mais c'est alors que le phénomène se déplaçant reproduit successivement les mêmes sensations sur les segments suivants. Parfois la sensation prend un aspect plus global qui fait que le malade se voit dans l'obligation de vérifier par le regard la pérennité de ce membre supérieur dont l'existence même lui paraît visuelle. Déafférentation globale et anxieuse

qui oblige à interroger l'entourage. "Je le voyais bouger mais j'aimais l'entendre confirmer par mon conjoint".

Orage certes dont le malade attend l'accalmie comme une fin logique à un déroulement inéluctable. Conclusion heureuse puisque l'intégrité physique est ressentie comme telle mais conclusion redoutée puisqu'elle n'est, en fait, que le prélude du deuxième acte, véritable point d'orgue de la scène puisqu'éclate brusquement, dans la sérénité corporelle retrouvée, le martèlement des ondes pulsatiles annonciatrices du long épisode céphalalgique ultérieur.

Certes la charge anxieuse est bien différente s'il s'agit d'une première manifestation accompagnatrice même chez un migraineux conscient de son état et si, se répétant comme un phénomène plus ou moins cyclique, il devient un compagnon de route, certes un peu étrange, mais dont la fréquentation a été rendue possible puisqu'il ne comporte aucun élément dangereux ou du moins aucun élément ressenti comme dangereux. Le calme après la tempête comporte une telle intégrité que le malade n'en gardera que le souvenir d'une agression "transitoire" constatant bien comme une banalité la récupération ad integrum. Que l'accident vasculaire cérébral puisse aboutir à une récupération apparemment complète est ressenti comme une "chance" mais que la migraine accompagnée ne laisse aucune séquelle est ressenti comme une règle par l'intéressé lui-même.

B - L'analyse de la symptomatologie :

a) Les troubles visuels :

Ils sont identiques à ceux décrits dans le cadre de la migraine ophtalmique.

b) Les troubles sensitifs :

- Ce sont de loin les manifestations neurologiques les plus fréquentes : environ 80 % des crises de migraine accompagnée, ils sont exceptionnellement absents d'une crise de migraine accompagnée.

BRUYN (83) les retrouve dans 78 % des cas.

Pour HEYCK, cité par BERGOUIGNAN (38) les troubles sensitifs sont quatre fois plus fréquents que les troubles moteurs et deux fois plus que les troubles de la parole.

BERGOUIGNAN (38) retrouve 80 % de troubles sensitifs unilatéraux.

Il s'agit le plus souvent du tableau des paresthésies brachio-facio-linguales unilatérales décrit par REGER et SARRADON : phénomènes comportant une sensation

d'engourdissement, de fourmillements, de picotements, d'aiguilles, voire de piqures d'épingles, de doigts morts, engourdis, boudinés, dont le début est très localisé, en général au niveau du cinquième doigt de la main, parfois même le bord cubital uniquement ; puis cette sensation gagne les autres doigts successivement, lentement, remonte le long du bord cubital de l'avant-bras jusqu'au coude et parfois un peu au-dessus.

CHRISTIANSEN (113), dès 1925, avait déjà parfaitement noté ce caractère ascensionnel, très lent ; il faut en général plusieurs minutes pour que le coude soit atteint. Les paresthésies sautent alors du coude à l'hémiface, en respectant intégralement le bras, l'épaule, le cou. Souvent la région péri-buccale est la seule atteinte puis c'est la langue qui devient épaisse, malhabile, bizarre, occupant toute la cavité buccale avec impression parfois que cette langue déformée va sortir de la bouche. Quelques paresthésies à la face interne de la joue, parfois impression de grosses gencives ; rarement atteinte de la face externe de la joue et de l'oreille.

Les paresthésies ne touchent pratiquement jamais le membre inférieur, comme le constate NICK (101) : "dans la sémiologie des migraines accompagnées, je n'ai jamais vu que des manifestations (sensitives) localisées à la région brachio-faciale, soit à la face, soit au membre supérieur, soit le plus souvent aux deux, mais jamais au membre inférieur". L'atteinte du membre inférieur doit donc rendre très suspect le diagnostic de crise de migraine accompagnée.

La topographie est relativement fixe chez un malade et même dans la description faite par plusieurs malades et n'est pas sans rappeler la distribution corticale classique des territoires sensitifs de l'homonculus de PENFIELD.

Ces paresthésies peuvent se limiter parfois à un territoire précis sans avoir la marche ascendante classique, par exemple face, bras, doigts, index seul ou deux derniers doigts de la main. Elles peuvent avoir une topographie chéiro-orale pure. Au contraire elles peuvent être hémicorporelles mais comme nous l'avons dit le début par le pied reste exceptionnel.

Le début distal à extension proximale reste le plus fréquent et le plus classique ; nous n'avons trouvé qu'une seule fois mention d'un début proximal facial à extension à la main, BARRAQUER-BORDAS (25) ; celui-ci note d'ailleurs ce fait comme exceptionnel puisqu'il ne l'a

observé qu'une seule fois parmi plusieurs centaines de migraineux et n'a retrouvé qu'un cas semblable dans la littérature (KLIE).

Elles peuvent être bilatérales : 11 cas sur 84 de BRUYN (83) rentrant alors dans le cadre de la migraine basilaire.

Au cours d'une même crise, il a été décrit un passage d'un côté à l'autre, début par la main gauche, par exemple, puis passage à droite à partir du coude gauche : quatre fois pour ZIEBURTZ (499).

Surtout au cours de deux crises successives, elles peuvent alterner, ce qui a, on le conçoit, une grande valeur diagnostique.

Le malade parle souvent de fourmillements, de picotements mais raconte aussi des sensations de lourdeur, de paralysie... montrant par là que d'autres sensibilités peuvent être atteintes :

- troubles de la sensibilité profonde : sensation de déformation des doigts, d'une main ressentie comme enflée, étrange, énorme, boudinée, augmentée non seulement de volume et déformée, mais aussi de poids (ce qui fait souvent dire au malade qu'il est paralysé) ; le malade est obligé de regarder ses doigts, sa main pour se rendre compte qu'ils sont de volume, de taille normaux. Parfois même, il a la sensation que son bras et sa main n'existent plus, ne sont plus là ; d'autres fois au contraire, il a la sensation de dédoublement de son bras, de sa main. Parfois le malade lâche l'objet qu'il tenait, il parle de paralysie alors qu'il s'agit d'un trouble de la sensibilité profonde.

HUSSON (257) : "au cours de ces crises le malade a l'impression que sa main gonfle, devient énorme, disproportionnée. Ailleurs c'est un trouble du schéma corporel avec impression de membre absent".

- enfin ont été décrites de manière très exceptionnelle des formes douloureuses avec un début de crise par un syndrome algique vrai de type thalamique ou des formes hémialgiques.

L'examen des différentes sensibilités en cours de crise est exceptionnel, certains auteurs ont noté une atteinte préférentielle des sensibilités élémentaires tactile ou douloureuse avec peu de signes gnosiques, d'autres au contraire semblent avoir constaté principalement une astéréognosie de la main.

Nous avons retrouvé cette symptomatologie minutieusement et méticuleusement décrite chez l'une de nos patientes, Madame V..., 22 ans, aucun antécédent migraineux ; à l'âge de 12 ans débutent des épisodes tous identiques, brusquement sans facteur déclenchant précis et sans prodromes. Elle voit s'installer une langue qui lui semble épaisse, énorme, occupant toute la bouche, l'empêchant de parler alors que lorsqu'elle la regarde dans une glace elle est bien entendu normale ; puis hémianopsie latérale homonyme droite, elle ne voit plus que la partie gauche de son interlocuteur, puis installation de dysesthésies de tout l'hémicorps droit : face, membre supérieur, elle ne sait plus où est son bras, ni même si celui-ci lui appartient encore, il est lourd, inutilisable, parfois atteinte du membre inférieur droit, sa jambe ne la porte plus. Tout cela dure quelques minutes, puis s'installe la céphalée, sus-orbitaire droite, pulsatile, accompagnée de nausées intenses et parfois de vomissements. Celle-ci dure de quelques minutes à 48 Heures. Le tout survient de façon très régulière huit jours avant les règles.

c) Les troubles du langage :

Ils traduisent une atteinte de l'hémisphère dominant. Leur fréquence est variable :

- HEYCK (244) : 46 % - SEGUR (424) : 25 %
- BRUYN (83) : sur 84 cas trouve 46 fois des troubles du langage, soit environ 50 %.
- BERGOUIGNAN (38-41) : 40 %.

Il est surprenant de constater que SELBY et LANCE (429), parmi les 500 cas observés, notent 33 % de paresthésies mais aucun trouble du langage.

L'atteinte est transitoire et les troubles sont totalement réversibles.

Déjà en 1865, Sir Georges AIRY décrivit sur lui-même des migraines et ses difficultés pour parler durant la crise.

Il s'agit le plus souvent de dysarthrie : difficulté à prononcer les mots, une syllabe, ou bien le patient paraît buter sur une consonne particulière : un cas de BERGOUIGNAN où le sujet bute sur la consonne T. Le patient dit lui-même qu'il était bredouillant sur les mots avec une langue épaisse.

Parfois c'est une anarthrie : "il veut parler, annoncer ce trouble qui l'effraie mais il ne trouve aucun mot, aucune phrase, des sons seulement, alors qu'il se représentait parfaitement ce qu'il voulait dire".

CHARCOT (108) notait : "le malade éprouve un engourdissement de la main, l'engourdissement monte, il envahit la face, la langue ; on veut parler, on ne peut plus, on ne sait plus. Cependant l'intelligence est à peu près conservée".

En général le patient sait parfaitement ce qu'il veut dire, mais ne peut le faire, sorte de blocage de l'expression verbale de la parole. L'aphémie totale a même été rapportée : 6 cas pour BRUYN (83)
9 cas pour HECAEN (235).

La plupart des troubles du langage ont été signalés : aphasie expressive pure, aphasie amnésique, paraphrasies (inversion de syllabes, confusion ou transformation plus importante de mots), répétition de mots, de syllabes.

BRUYN (83) rappelle un cas où le sujet répète plusieurs fois yes, yes...

S. LAVITRY rappelle l'histoire classique du migraineux qui sentait qu'il allait avoir une crise quand il appelait son épouse "monsieur".

L'alexie n'a été que rarement mentionnée : 2 cas pour HECAEN (235).

CHARCOT (108) a rapporté un cas de surdité verbale, HECAEN et SEGUR (235) en signalent deux.

L'acalculie : deux cas pour BRUYN (83) associée à une dyslexie et une "dysgraphie".

Les troubles de l'écriture ont été peu notés car peu recherchés, HEYCK les a retrouvés chez quatre enfants sur 19, agraphie complète, dysgraphie ou paraphraphie qui ne sont découvertes que chez l'enfant à l'école.

Observation : M... 15 ans, épisode migraineux survenant à l'école et débutant à 8 H, alors qu'il était en train de faire une dictée, par un scotome, d'abord peu important puis le gênant dans son écriture en même temps que s'installe une dysorthographe, les phrases ne sont pas terminées, elles comportent des blancs, au début quelques mots manquent puis à la page suivante il

n'y a plus qu'une phrase en haut de la page et une autre à la fin, tout le reste est blanc. Les fautes d'orthographe sont nombreuses mais surtout il y a des paraphasies : loin est écrit lion... alors que le tout début de la dictée ne comporte aucune faute.

En même temps s'installent une aphasie et une alexie et quelques minutes plus tard des paresthésies d'abord au membre inférieur droit puis à la main droite, remontant à la face et à la langue. La note céphalalgique est peu importante, comme très souvent chez l'enfant.

Le trouble du langage le plus fréquent reste la dysarthrie. Les troubles du langage succèdent ou chevauchent les phénomènes sensitifs apparus du côté droit mais déjà les anciens auteurs (FERE) puis GARCIN et HECAEN avaient noté qu'ils pouvaient apparaître lors de manifestations hémicorporelles gauches.

BRUYN note au sujet de 46 cas où a été observé un trouble de la parole que sur 13 malades droitiers les troubles du langage apparaissaient aussi bien pour les crises accompagnant les troubles sensitifs droits que gauches.

d) Les troubles moteurs :

Signalés par CHARCOT, ils sont retrouvés dans 37 % des cas par BRUYN ? (83) BERGOUIGNAN (38) rappelle que HEYCK les a notés 12 fois sur 980 : il s'agit d'atteinte motrice plus ou moins importante allant de la parésie discrète à la paralysie totale touchant souvent un seul membre, monoparésie brachiale le plus souvent, atteinte possible du membre inférieur, parfois de l'hémiface : migraine prosoplégique de HECAEN (233) ou migraine facio-plégique.

BARRAQUER-BORDAS (25) a rapporté une observation familiale avec migraines simples sur deux générations puis migraines prosoplégiques à la troisième génération chez trois soeurs.

Leur durée est variable, éphémère le plus souvent, précédant l'installation de la céphalée et survenant tout de suite après les troubles sensitifs ou les accompagnant.

Actuellement la plupart des auteurs et notamment français rejettent les troubles moteurs du cadre de la migraine.

Ainsi DEVIC (208) pense que ces manifestations

ne sont que des troubles de la sensibilité profonde et chacun sait que lorsque celle-ci est touchée le malade parle volontiers de bras et de main lourds, comme paralysés.

D'autres auteurs sont encore plus catégoriques : pour NICK (355) : "si ces faits existent, ils sont très rares puisque nous n'en avons jamais vus. Et il nous paraît beaucoup plus utile de rejeter ces formes dites hémiplégiques que de les accepter dans le cadre de la migraine".

e) Des signes neurologiques traduisant une atteinte du lobe temporal ont été soulignés, hallucinations, macropsie, micropsie, métamorphopsies, déformations des images, des objets, des personnages, du paysage comme dans le magnifique conte de Lewis CARROLL "Alice au Pays des Merveilles" où la jeune fille présente des déformations visuelles importantes et très colorées, dans un contexte de rêve, d'hallucinations agréables.

DEVIC (144) signale trois cas observés chez des enfants avec micropsie extrêmement précise, pénible, s'imposant avec force, accompagnée d'un sentiment d'étrangeté, impressionnant fortement l'enfant. A chaque fois l'épisode s'est terminé par une céphalée intense, de brève durée, puis d'une phase d'abrutissement, mais sans jamais de perte de connaissance.

SEGUIER-HEBRARD (423) rapporte dans sa thèse une magnifique observation : la malade dit : "je suis réveillée par le même malaise que je connais bien, la même lassitude apparaît vite, l'haleine est mauvaise, tout le cuir chevelu, les cheveux même sont sensibles au moindre effleurement ; puis la douleur tend à se localiser nettement d'un côté. C'est alors que survient un phénomène étonnant, que je comprends mal mais qui est tellement certain, brusquement et toujours vers ma droite apparaissent, à terre si je suis levée et debout ou sur mon lit si je suis couchée, une quantité de petites choses qui bougent, j'ai la sensation de mouvement, de la mobilité de ces choses mais je ne puis dire exactement ce que c'est... après quelques minutes ces choses apparaissent plus nettement avec une forme, une couleur, toujours petites comme de tout petits jouets d'enfants, très colorées, très mobiles. Ce que c'est ? Il y a vraiment de tout, un véritable étalage de magasin qui aurait été bouleversé, des fleurs cependant, coquelicots très rouges, animaux connus ou étranges, des personnages humains, mais souvent déformés... des objets bizarres... Et puis une fois j'ai eu très peur, j'ai vu brusquement à ma droite une gueule de lion ouverte, rouge, menaçante et avec tellement de précision, pendant plusieurs secondes".

Observation : Madame D... âgée de 24 ans, mère migraineuse. La migraine a débuté dans l'enfance par des épisodes visuels à type de micropsie : brusquement et pendant un temps très bref son instituteur s'éloignait ou le tableau placé devant son lit se rétrécissait en s'estompant ; c'était angoissant, cela durait quelques secondes sans céphalée.

A l'âge de 18 ans s'installent des migraines accompagnées, tout débute par une sensation d'éblouissement, comme devant le soleil, cela dure dix minutes puis dysesthésies de la main gauche atteignant le coude gauche en un quart d'heure environ, puis céphalée pulsatile caractéristique qui durera de 24 à 48 Heures.

Ces "crises" se répétaient à une fréquence variable, peu influencées par la DIHYDROERGOTAMINE mais nous avaient posé un problème car elles survenaient toujours du même côté ; ce n'est que quelques semaines plus tard que nous avons été rassurés car elle venait nous dire d'elle-même qu'elle avait fait une crise à droite.

f) Les troubles sensoriels :

- labyrinthiques : ils sont assez fréquents mais peu importants, toute migraine comporte une sensation vertigineuse, plus ou moins grande, parfois une sensation de déséquilibre ou même un tableau de faux vertige de Ménière. Lorsque ces signes labyrinthiques sont plus prononcés, ils s'intègrent dans le cadre plus précis de la migraine basilaire.

- olfactifs ou gustatifs : ils ont été notés de façon exceptionnelle. BARRAQUER-BORDAS (25) rapporte un cas de migraine basilaire dans laquelle la sémilogie post-critique comportait une anosmie et une agueusie transitoire de quelques heures.

Observation : Nous avons eu l'occasion d'examiner Madame D... qui nous a raconté des migraines accompagnées schématiques, comportant une période visuelle puis une aphasie et des dysesthésies droites.

Lors d'une crise elle nous a raconté que tout avait commencé, avant la phase visuelle par une odeur de sang dans le nez à tel point qu'elle croyait saigner du nez, elle se touche le nez, ne constate pas de sang, puis les étoiles apparaissent...

g) Les troubles psychiques :

Faut-il les intégrer dans le tableau de la migraine accompagnée ?

FERE (177), en 1897, décrivait une migraine psychique puis MINGAZZINI, en 1893, signalait plusieurs cas de migraine et de troubles mentaux.

FLATAU, en 1912, (cité par BRUYN (82)), avait rapporté 60 observations de migraine et de troubles psychiques.

HEYCK rapporte un cas de syndrome confusionnel.

DEVIC (144) rapporte plusieurs cas de troubles psychiques chez l'enfant (Colloque de Lyon), nous y reviendrons plus loin au chapitre de "migraine de l'enfant".

h) Les troubles divers :

- Certains auteurs ont rapporté des cas de migraine associée à des mouvements anormaux, BRUYN (82) rappelle que FERE, en 1892, a été le premier à souligner cette particularité chez une femme de 49 ans, migraineuse, qui, au cours de deux crises de migraine accompagnée, a eu des myoclonies de la face et du bras droit. Des mouvements choréiques ont été par la suite signalés : SCHABAS, en 1909 ; BENEDEK, en 1923 ; PAKOZDY, en 1929 ; SCHOB, en 1917.

BRUYN, comme tous les auteurs actuellement, rejette formellement ces manifestations du cadre de la migraine.

- Migraine cérébelleuse : de même cette entité n'est plus admise actuellement (BRUYN).

- Migraine prosoplégique ou "facioplégic migraine" des Anglo-Saxons, BRUYN rappelle que dans sa monographie FLATAU retrouvait sept références, de nouveaux cas étaient par la suite rapportés par BADIN D'HURTEBISE, en 1849, PFLUGER, en 1885, DACQUIER, en 1893... De nombreux cas par la suite se sont révélés être tout à fait différents du cadre de la migraine, on a découvert des diabètes, des tumeurs, des malformations et même un anévrysme, comme dans l'observation de DAVID (136).

BRUYN, dans la Hand-Book, ne rejette pas formellement cette entité, par contre la plupart des auteurs français ne l'admettent pas en tant que manifestation migraineuse.

DEVIC (208) : "il faut surtout retenir qu'une quelconque paralysie d'un nerf crânien à la suite d'une algie céphalique ne doit pas être acceptée comme une forme de migraine et doit faire rechercher autre chose".

On voit donc après cette étude des principaux signes neurologiques d'accompagnement que la plupart des manifestations neurologiques peuvent être observées mais avec une fréquence très inégale, les manifestations sensibles étant de loin les plus nombreuses.

On a alors essayé de distinguer, surtout du point de vue physiopathologique et pour la commodité sémiologique, deux grands groupes de manifestations neurologiques (BERGOUIGNAN (38) :

- les manifestations neurologiques évocatrices d'un trouble de l'irrigation dans le domaine de l'artère sylvienne.

- les manifestations neurologiques évocatrices d'un trouble de l'irrigation dans le domaine de l'artère basilaire : migraine basilaire de BICKERSTAFF (53).

Cette conception "tronculaire" de la crise de migraine accompagnée est actuellement réfutée par la plupart des auteurs, notamment NICK (355), mais nous la garderons dans notre description des deux types de crise pour la clarté de l'exposé.

MIGRAINE "SYLVIENNE" :

Elle correspond à la forme classique de migraine accompagnée, la plus fréquente. Le tableau de la crise est souvent assez stéréotypé, débutant par des manifestations visuelles (80 % des cas). Puis lui font suite les phénomènes sensitifs progressifs, unilatéraux ; si l'hémisphère dominant est atteint, le langage est perturbé. Les troubles durent quelques minutes, de 20, 30 minutes à une heure...

ZIEBURTZ (499) rapporte la durée moyenne des symptômes lors d'une crise de migraine accompagnée chez 55 patients :

quelques minutes	9
environ 15 minutes	8
environ 30 minutes	14
de 30 à 60 minutes	8
de 1 à plusieurs heures	8
de 1 à plusieurs jours	7
"mal" continu	1

Le pic maximum de durée se situe donc aux alentours d'une demi-heure. Il souligne ainsi que la céphalée était souvent proportionnelle en intensité à la durée des manifestations neurologiques.

- La chronologie des manifestations n'est pas toujours aussi précise et rigoureuse, les phénomènes visuels souvent n'ont pas totalement disparu lorsqu'apparaissent les paresthésies, il y a souvent simultanéité avec les troubles du langage.

Les différentes manifestations neurologiques peuvent se succéder, se chevaucher, intervenir indépendamment les unes des autres. Chez un même malade plusieurs types de crises peuvent alterner, la richesse sémiologique n'est pas toujours la même selon la crise. Ce qui est constant et pathognomonique c'est la lenteur d'apparition et de disparition des troubles qui se compte en dizaines de minutes.

C'est alors qu'apparaît la céphalée caractéristique, pulsatile, intense, parfois intolérable, évoluant par poussées successives avec des périodes d'accalmie relative, exacerbée par le bruit, la lumière, le mouvement, accompagnée de nausées et parfois de vomissements.

Lorsque la céphalée apparaît, tout phénomène neurologique a disparu, l'examen neurologique doit être normal, la symptomatologie, bien qu'impressionnante et angoissante, est entièrement résolutive.

- Très souvent la céphalée est brève, moins violente que dans la migraine banale et dure seulement quelques heures, rarement 24 à 48 Heures comme dans la migraine commune.

BRUYN (83) retrouve pour 66 cas :

36 céphalées controlatérales aux phénomènes neurologiques

19 céphalées homolatérales

11 céphalées bilatérales

Cette céphalée est unilatérale au début, controlatérale aux signes neurologiques, peut le rester ou se généraliser, mais reste souvent à prédominance antérieure, frontale ou sus-orbitaire.

ZIEBURTZ (499) a étudié sur 94 patients la céphalée au cours des migraines accompagnées de façon

précise, il note que 20 malades voyaient leur céphalée apparaître en même temps et parfois un peu avant les manifestations neurologiques mais que dans tous ces cas, la céphalée durait beaucoup plus longtemps que les signes neurologiques.

Les autres malades voyaient la céphalée apparaître, comme il est classique, après les manifestations neurologiques, lorsque celles-ci ont totalement disparu.

19 malades sur 94 avaient des céphalées localisées toujours du même côté, 14 voyaient la céphalée changer de côté, parfois même en cours de crise (4 cas).

Dans 16 cas sur 94 la céphalée apparaît du même côté que les signes neurologiques, ce chiffre correspond à celui rapporté par d'autres auteurs.

Il y aurait environ 10 % de crises de migraine accompagnée où la céphalée siège homolatérale aux manifestations neurologiques.

Observation : Madame D..., 43 ans, mère décédée à 83 ans à la suite de trois ictus, père décédé d'un accident. Soeur migraineuse, son frère non migraineux. Appendicectomie à 17 ans qui fait suite à de gros problèmes intestinaux. Une dépression nerveuse en 1972. Un oedème de Quinke à la suite d'une injection de Vit. B 12. Elle vient nous consulter pour des migraines dont elle présente deux types :

- migraines simples qui ont débuté à 13-14 ans, à prédominance droite huit fois sur dix, avec une large composante occipitale, comportant toutes les caractéristiques des migraines, avec même la polyurie en fin de crise.

Elle signale surtout comme facteur déclenchant important : le week-end, tous les changements brusques d'activité.

- alternant avec des migraines accompagnées comportant une phase visuelle faite d'étoiles scintillantes multiples devant les deux yeux mais elle distingue l'hémichamp droit obscurci de l'hémichamp gauche dans lequel elle peut voir. Cela dure une demi-heure puis troubles de la parole, elle remplace un mot par un autre : fourchette devient cuillère, oeuf devient chaussure. Elle comprend mal ou pas l'entourage. Puis paresthésies de la main droite débutant au cinquième doigt, atteignant successivement les autres doigts puis le poignet, le coude, enfin l'hémiface et la langue gonflée, qui a doublé de volume.

Ce n'est qu'au bout d'une demi-heure qu'apparaît la céphalée droite puis bilatérale mais restant prédominante à droite. La céphalée ne dure alors que 2 à 3 heures. Lors d'une crise migraineuse, elle décrit une tachycardie très nette. Les migraines se répètent à raison de 5 à 6 par an; elle n'a eu aucune migraine pendant ses trois grossesses, ni pendant la période d'allaitement ; par contre son dernier accouchement a vu une recrudescence des migraines très nette.

MIGRAINE BASILAIRE

- en 1714 Ch. LEPOIS rapporte une magnifique observation de migraine vertigineuse chez un enfant de 13 ans.

En 1914 HEVEROCH (242) parle de migraine vestibulaire.

CHRISTIANSEN, en 1925, (113) parle de formes atypiques de migraine et dit "une autre forme de migraine atypique qui d'après ce que j'ai observé n'est pas aussi rare qu'on le croirait d'après les manuels, c'est celle qui survient avec des symptômes cérébelleux et que OPPENHEIM a proposé d'appeler : migraine cérébelleuse".

C'est RICHTER, en 1936, qui considère le premier que certaines manifestations de migraine accompagnée doivent être attribuées à un trouble fonctionnel dans le territoire basilaire.

Mais c'est BICKERSTAFF (53) qui propose en 1961 le terme de migraine basilaire en groupant l'ensemble de ces données disparates pour en faire une entité particulière avec des caractéristiques très précises, comme nous le verrons dans le chapitre clinique.

LEES et WATKINS (285) publient 20 observations.

En 1967, CAMBIER et MASSON (91) se posent la question de l'existence même de cette migraine basilaire.

SCHOTT et coll. (419) rassemblent les migraines ophtalmiques bilatérales et les migraines ophtalmo-plégiques et proposent une atteinte commune dans le territoire d'irrigation vertébro-basilaire.

- Clinique : "On est en droit d'évoquer l'hypothèse d'une migraine ophtalmique basilaire chaque fois que l'on se trouve en présence d'un accès migraineux accompagné

de phénomènes neurologiques qu'il n'est pas possible d'expliquer sur la base d'une perturbation circulatoire dans le territoire d'une carotide interne. Il en est ainsi lorsque les signes neurologiques sont bilatéraux ou encore impliquent la participation de structures dont l'irrigation dépend du système vertébro-basilaire". Telle est la définition de la migraine basilaire pour CAMBIER (91).

. Troubles visuels : La migraine ophtalmologique classique y appartient-elle ? Le scotome scintillant hémianopsique caractéristique témoigne en effet d'une souffrance du cortex occipital controlatéral dont la vascularisation est assurée par la cérébrale postérieure, branche terminale du tronc basilaire. Le phénomène est encore plus évident lorsque les signes ophtalmologiques sont bilatéraux, soit obscurcissement de la vision, soit hallucinations élémentaires dans les deux champs visuels, soit cécité corticale transitoire.

SCHOTT (419) rapporte deux cas avec cécité corticale :

Observation n°2 : "cécité corticale qui dure 48 Heures à la suite de phosphènes qui envahissent tout le champ visuel et

Observation n°3 : avec cécité corticale, de durée plus brève mais qui a récupéré sur le mode d'agnosie visuelle (le malade voit son fils mais ne le reconnaît qu'au son de sa voix et n'identifie sa propre veste d'intérieur que par le palper).

Dans ces deux observations le bilan artériographique est négatif".

. Troubles sensitifs : ils sont bilatéraux, à type de picotements, engourdissement, fourmillements touchant les deux mains à la fois, parfois alternativement, ou même les quatre membres. A la face, l'atteinte est aussi bilatérale, en particulier toute la région péri-buccale et la langue.

. Troubles cochléo-vestibulaires : Il est indéniable qu'un petit état vertigineux accompagne pratiquement toute crise migraineuse, mais ici il s'agit d'un véritable vertige, plus ou moins rotatoire, avec impression de déplacement des objets environnants, parfois sensation de sol instable, animé d'oscillations, le tout accompagné de vomissements importants. Parfois simple sensation de déséquilibre et d'acouphènes. Certains auteurs ont signalé un nystagmus pendant la crise.

. Signes cérébelleux avec gestes incoordonnés, d'amplitude démesurée, marche mal assurée, ébrieuse, accompagnée de dysarthrie.

. Possibilité de paralysie oculomotrice fugace se traduisant par une diplopie !

. Des troubles de conscience et du comportement ont été signalés avec état d'apathie, voire de prostration pouvant confiner à l'akinésie.

Les troubles de la vigilance semblent plus fréquents.

BICKERSTAFF (53-54) note, sur 23 migraines basilaires, 8 pertes de connaissance.

SELBY et LANCE (429), sur 500 malades migraineux, notent 18,5 % de troubles de conscience :

14,5 % : syncope "confusion"

4 % : épilepsie

LANCE et ANTHONY (269) : 19,4 % de troubles de conscience.

LEES et WATKINS (285) : sur 354 migraines trouvent 24 pertes de connaissance dont 5 migraines basilaires.

Ces troubles de vigilance pouvant aller d'une discrète tendance à l'obnubilation jusqu'à une véritable hypersomnie avec perte de connaissance complète.

BICKERSTAFF note que dans tous les cas la perte de connaissance est très progressive en quelques minutes, jamais abrupte comme dans l'épilepsie, le malade ne se blessant jamais.

Le degré de perte de connaissance est variable mais sous forte stimulation le sujet se réveille pour se rendormir aussitôt la stimulation arrêtée.

Enfin jamais de morsure de langue, ni émission d'urine.

Tous les électro-encéphalogrammes faits (BICKERSTAFF) ont été normaux.

Ces signes neurologiques peuvent s'associer ou se succéder, ce qui est caractéristique c'est leur caractère transitoire, ils durent quelques minutes, de 2 à 45 minutes, puis régressent totalement tandis qu'apparaît la céphalée, pulsatile, martelante, franchement postérieure, occipitale dans ce type de migraine, très pénible, accompagnée de nausées ou de vomissements. Parfois la céphalée est moins importante. Il peut exister un certain temps de latence entre la disparition des signes neurologiques et l'apparition de la céphalée. Elle peut aussi avoir une topographie fronto-orbitaire, rétro-orbitaire,

plus ou moins latéralisée. Cette céphalée dure quelques heures, 24 Heures en moyenne.

Au cours de l'accès, le sujet, épuisé, s'endort et se réveillera quelques heures plus tard parfaitement dispos.

Cas n° 1 - BICKERSTAFF (53), par exemple : Une jeune fille âgée de 15 ans présente depuis 12 mois de fréquentes crises au cours desquelles sa vision devient trouble tandis qu'apparaissent des éclairs lumineux dans son champ visuel droit. Ces symptômes sont suivis à chaque fois de fourmillements dans la main et l'hémiface droite puis d'une céphalée importante accompagnée de vomissements.

Durant certaines crises les éclairs brillants affectent l'ensemble du champ visuel tandis que les fourmillements touchent les deux mains et les deux pieds ; A six reprises au "sommet" de la crise elle a perdu connaissance, ce qui a nécessité deux fois son hospitalisation. A chaque fois la perte de connaissance dure environ deux minutes et elle est survenue alors qu'elle était couchée. Durant cette période elle ne répond à aucun stimulus, visage de couleur normale, sans manifestations convulsives. Elle se réveille rapidement puis apparaît la céphalée occipitale et les vomissements. Entre chaque crise examen strictement normal. Bilan complet à l'Hôpital (artériographie, pneumo-encéphalographie gazeuse) normal.
Père et grand-père migraineux (migraine ophtalmique)

- Certaines caractéristiques étiologiques sont notées par BICKERSTAFF (53) :

. la fréquence qui serait assez élevée puisque correspondant à 34 pour 300 migraineux, soit environ 10 %.

. il retrouvait dans sa série une forte proportion de jeunes filles :

32 sur 34 avaient moins de 23 ans
26 sur 34 étaient de sexe féminin.

LEES (285) : tous ces cas ont moins de 32 ans et 2/3 sont des femmes.

. les antécédents migraineux sont fréquents : BICKERSTAFF 82 % et LEES 67 %.

. les crises se déroulent sous forme d'accès peu fréquents mais ont un rapport étroit avec

les règles.

. enfin très souvent ce type de migraine s'associe avec des migraines classiques qui tendent à les remplacer au cours de l'évolution.

Il faut connaître cette forme de migraine et s'aider des caractéristiques cliniques et étiologiques (fille jeune, antécédents migraineux...) pour en faire le diagnostic et éliminer assez facilement des affections qui peuvent donner des tableaux assez voisins : insuffisance vertébro-basilaire, hypoglycémie, sclérose en plaques, tumeur de la fosse cérébrale postérieure, malformation vasculaire et éviter ainsi aux malades un bilan neuro-radiologique compliqué et inutile.

Du point de vue physiopathologique, l'ensemble des signes neurologiques observés dans ce type de migraine s'explique parfaitement par des perturbations vaso-motrices du système vertébro-basilaire retentissant sur le tronc cérébral et le cortex des lobes occipitaux.

Les troubles de conscience étudiés principalement par BICKERSTAFF puis LEES et WATKINS quelques années plus tard s'expliquent de deux façons :

- soit atteinte de la substance réticulée du tronc cérébral, ischémie plus ou moins importante et durable entraînant des troubles de vigilance allant de l'assoupissement au coma vrai.
 - soit ischémie sur un cerveau potentiellement épileptique, pouvant déclencher une crise comitiale.
- Pour BICKERSTAFF, ce serait le mécanisme habituel de la perte de connaissance qu'on observe parfois au cours d'une crise de migraine accompagnée.

La question du rapport entre épilepsie et migraine est débattue depuis fort longtemps mais actuellement tout le monde admet que la migraine et l'épilepsie sont deux affections totalement différentes. Les pertes de connaissance observées chez des migraineux sont le plus souvent de banales syncopes (la syncope serait plus fréquente chez le migraineux ?), syncope vaso-vagale ou syncope lors d'une migraine basilaire.

DEVIC (208) : "il est certain que les migraineux font plus que d'autres sujets des pertes de conscience ; probablement ont-ils un comportement neuro-végétatif qui s'y prête mieux".

Et l'observation que nous proposons n'a pour seul but que de montrer la banalité de l'intrication migraine-syncope :

Mme G. présente des crises de migraine commune depuis l'âge de 10 ans. Dans ses antécédents on note un père asthmatique, une soeur migraineuse, un fils migraineux.

Elle raconte une migraine schématique avec son caractère unilatéral, alternant, rétro-orbitaire, d'intensité assez forte mais variable d'une crise à l'autre. La douleur est pulsatile, survient à n'importe quelle heure mais peut durer parfois plus de 48 Heures. Il n'y a pas de facteur déclenchant précis hormis la période pré-menstruelle. Elle a cependant remarqué qu'une contrariété, des facteurs météorologiques, le transport en voiture ou certains vins blancs pouvaient déclencher une crise.

Dans les facteurs qui l'ont améliorée, notons deux de ses quatre grossesses et curieusement il s'agit des deux grossesses dont elle a eu des garçons et non les grossesses dont la naissance a été des filles.

Intriquées à ces crises de nombreuses syncopes, la première semblant remonter à une retraite pour sa première communion. Elle a remarqué la nette prédominance des syncopes au printemps. Ce sont des syncopes vaso-vagales qu'elle sent venir ; sueurs, troubles digestifs précèdent volontiers la perte de connaissance. Elle accuse volontiers la chaleur, une émotion, certaines odeurs ou contrariétés.

Elle a été nettement améliorée par l'association Dihydroergotamine, Bellergal.

Migraine basilaire :

M. P. âgé de 28 ans, mère migraineuse, une soeur migraineuse. Lui-même rhume des foins et mal des transports dans l'enfance. Depuis l'âge de 18 ans il a présenté plusieurs épisodes paroxystiques pratiquement tous du même type : début par un phénomène visuel sous forme de points brillants scintillants devant les deux yeux, d'une durée assez brève (une minute) puis grand syndrome vertigineux, tout effort de déplacement se traduit par une démarche franchement ébrieuse, il s'assoit en proie à des nausées, parfois des vomissements. Tout ne disparaît et il est formel que lorsqu'il aura pu aller à la selle. Les céphalées ne sont pas constantes, lorsqu'elles existent elles sont occipitales, accompagnées de sueurs et

surtout d'une pâleur extrême. Certains épisodes ont duré 5-6 heures, d'autres beaucoup plus longtemps.

Il a été hospitalisé à de nombreuses reprises, à chaque fois le bilan s'est révélé négatif (en particulier un bilan ayant comporté artériographie, pneumo-encéphalographie gazeuse à Grenoble).

5° Pathogénie :

- sur le plan physiopathologique, il est classique de considérer les signes neurologiques, ophtalmologiques, sensitifs, aphasie... comme traduisant un désordre vaso-moteur cortical ;

- On avait, en effet, essayé d'expliquer l'ensemble de la symptomatologie par une atteinte d'un territoire d'irrigation précis.

- C'est BERGOUIGNAN (38-41) qui a le premier parlé de migraine sylvienne et de migraine basilaire. Si cette conception est intéressante pour expliquer et éclaircir la symptomatologie, elle n'est plus admise actuellement car elle permet mal d'expliquer la survenue de phénomènes visuels (traduisant une atteinte occipitale, donc irriguée par la cérébrale postérieure) précédant les phénomènes sensitifs.

- BRUYN (82-83) rappelle que HANSEN et PETERS, en 1940, appelaient la migraine accompagnée "le syndrome de l'artère choroïdienne antérieure". Pour lui l'atteinte serait profonde, mésencéphalique.

- GERAUD et GUIRAUD (200) suggèrent une atteinte méso-diencéphalique et thalamique qui expliquerait la survenue (exceptionnelle il est vrai !) de troubles moteurs ou oculo-moteurs, mais ils soulignent aussi qu'une telle théorie ne peut expliquer les phénomènes aphasiques.

- En réalité, actuellement, on sait que la crise migraineuse correspond à un orage vaso-moteur diffus.

ALAJOUANINE et THUREL, dès 1936, suggéraient l'hypothèse d'une vague vaso-motrice corticale allant d'arrière en avant du cortex occipital au cortex pariétal et temporal.

NICK (101) : "Nous croyons davantage à l'existence d'un orage vaso-moteur diffus, mais à diffusion variable et élective et le plus souvent unilatérale, qui

donne presque toujours lieu à la mise en branle des formations végétatives (nausées), très souvent à la participation du cortex occipital (dans la migraine ophtalmique), mais pouvant aussi affecter le cortex pariétal et temporal (dans les migraines accompagnées), tout se passant à un certain niveau du système artériolo-capillaire particulièrement sensible à la perturbation humorale critique qui est à l'origine du paroxysme migraineux... Seule une conception globale de la migraine paraît acceptable, même s'il existe des formes régionales".

L'atteinte élective de certaines régions occipitale et pariétale notamment s'expliquent probablement par deux mécanismes :

SCHOTT (101) : "je crois qu'il y a probablement au niveau cortical des zones plus consommatrices d'oxygène que d'autres, d'autres plus sensibles à l'hypoxie, à l'anoxie et il est certain que c'est dans les territoires frontières que se produisent presque toujours les phénomènes d'accompagnement", le tout sous-tendu par des anomalies du polygone de Willis.

B - ASPECTS ATYPIQUES :

- Migraine sans céphalée
- Equivalents migraineux
- Migraine post-traumatique

MIGRAINE SANS CEPHALEE

- Parler de migraine sans céphalée peut sembler paradoxal ; c'est un non sens littéral puisque migraine, nous l'avons vu dans l'historique, dérive du latin hémicrania (GALIEN) et veut dire mal d'un côté de la tête.

Il existe cependant des circonstances, rares il est vrai, où on se trouve en présence de manifestations neurologiques répétées, passagères et réversibles, non suivies de céphalée mais survenant chez des migraineux connus.

- Peu de publications ont concerné ce problème : en France CHRISTIANSEN (113) parle de migraine atypique dans son rapport de neurologie de 1925.

PLUVINAGE (392) parle d'équivalents de la migraine,

BERGOUIGNAN (38-41) "d'éclipses vicariantes".

Les Anglo-Saxons : SELBY et LANCE (429) ; WHITTY (485-487) parlent de "migraine without headache".

- La fréquence de ce phénomène est très variable, mais rare si on se réfère à la série de SELBY et LANCE (429) qui, sur 500 observations de migraine ne retrouvent que six cas de migraine sans céphalée.

- Dès 1925, donc, CHRISTIANSEN (113) écrivait : "toute une série de cas atypiques dans lesquels un ou plusieurs symptômes caractérisant cette affection (la migraine) ont rompu leurs liens de relation avec les autres... Les cas les plus insidieux et les plus fallacieux sont ceux dans lesquels l'hémicranie fait défaut ou passe tellement au second plan que le malade ne la mentionne même pas ou n'y attache pas d'importance. De même, en effet, qu'il existe une paralysie agitante sans agitation, de même aussi, on rencontre une migraine sans hémicranie. Ce qui augmente parfois la difficulté de diagnostic dans les cas de ce genre, c'est que les malades ont eu antérieurement dans leur existence de la migraine typique avec mal de tête. Puis brusquement, peut-être même après une période de plusieurs années de calme, on voit survenir une crise dont les symptômes n'ont rien de commun avec la migraine antérieure du malade et dans laquelle, en outre, l'hémicranie manque".

Il rapporte l'observation d'un médecin qui avait eu des crises de migraine commune typique dans sa jeunesse, puis plus rien pendant 9 ans. Il présente alors deux crises de migraine accompagnée avec aphasie, dysesthésies brachio-facio-linguales droites puis une crise de dysesthésies du côté gauche, chaque fois sans céphalée.

CHRISTIANSEN écrit alors : "cette migraine ophtalmique associée sans hémicranie, représentait la manière dont sa migraine prenait congé de lui et elle le faisait avec un déguisement tel que le malade, médecin lui-même, était incapable de reconnaître le bourreau de ses jeunes années".

BERGOUIGNAN (38-41) qui emploie le terme d'éclipses vicariantes restreint ce chapitre à des "manifestations neurologiques répétées mais passagères, entièrement réversibles, survenant chez des migraineux authentiques, déjà atteints de migraine accompagnée ou de migraine ophtalmique pure, manifestations qui se déroulent selon le schéma habituel des manifestations neurologiques d'accompagnement mais en dehors de toute céphalée".

Il rapporte l'observation d'une femme migraineuse qui a présenté à deux reprises une aphasie passagère sans céphalée consécutive.

Il s'agit donc de sujets migraineux qui ont un scotome scintillant, une dysarthrie passagère, des paresthésies sans aucune céphalée ou avec une céphalée très minime.

ARING (13) rapporte sur lui-même l'observation fréquente de crises de migraine ophtalmique n'ayant comporté que les phénomènes visuels.

SELBY et LANCE (429), cas n°3 : Homme de 52 ans présentant des antécédents familiaux de migraine, lui-même ayant présenté des migraines ophtalmiques de 17 à 23 ans. Puis dix ans sans aucune crise. A 33 ans apparaissent de nouvelles crises mais ne comportant que l'accompagnement visuel : vision brouillée pendant trois à quatre minutes, puis éclairs, scintillements, zig-zags dansants devant ses yeux pendant 30 minutes, sans aucune céphalée mais accompagnés de nausées et d'une photophobie.

Ces migraines "décapitées" semblent surtout intéresser les crises de migraine ophtalmique, les ophtalmologistes signalent souvent des consultations pour des

scotomes scintillants, hémianopsie, troubles visuels moins élaborés, transitoires chez d'authentiques migraineux.

WHITTY (485) publie 16 cas de migraine sans céphalée, il divise sa série en deux groupes :

. le premier comprend des manifestations neurologiques isolées, sans céphalée : scotome scintillant, hémianopsie, paresthésies, aphasie, épisodes vertigineux, survenant chez des sujets migraineux connus,

. le second groupe comprend les mêmes manifestations neurologiques isolées chez des patients n'ayant jamais eu de migraine accompagnée mais il considère ces manifestations comme d'authentiques migraines car il retrouve chez tous les sujets des antécédents familiaux migraineux. De plus il signale que toutes les manifestations neurologiques observées, le plus souvent visuelles, concordent parfaitement avec celles décrites dans les "auras migraineuses", en particulier le scotome scintillant, lorsqu'il est raconté comme tel, est l'apanage exclusif de la migraine.

Dans le second groupe tous les sujets avaient moins de 40 ans et pour l'auteur deux diagnostics principaux étaient à éliminer : le déroulement et surtout la durée de la crise excluaient d'emblée la crise d'épilepsie focalisée comme l'embolie contre laquelle plaide l'examen clinique strictement normal du sujet, l'absence de toute séquelle après les manifestations neurologiques.

Il conclut que l'attaque sans céphalée fait partie intégrante de la maladie migraineuse. Il faut interroger très précisément le malade sur ses antécédents personnels et héréditaires.

WHITTY a suivi ses cas pendant plusieurs années, cette atypie ne change pas le pronostic et l'évolution de la maladie migraineuse, ne favorise pas l'hypertension artérielle. Même après de nombreuses crises il n'a jamais observé de séquelles neurologiques ; il en tire la conclusion pertinente que ces formes, finalement, sont moins désagréables pour le malade que les formes habituelles !

CHRISTIANSEN (113) cite le cas d'un malade âgé de 40 ans qui a souffert de migraines simples typiques jusqu'à il y a six ans. Depuis cette époque il n'a jamais eu de maux de tête mais une fois par an environ apparaît une crise d'hémianopsie transitoire fugace.

Néanmoins ces cas sont rares sur l'ensemble des migraineux observés et il faut être vigilant.

SCHOTT (101) écrit : "on doit retenir les migraines sans céphalée avec réticence et s'il y a un contexte évident" et cite l'exemple d'une malade dont la mère est une grande migraineuse ophtalmique, lui ne fait que les accompagnements visuels, sans jamais de céphalée.

Certains auteurs ont, en effet, au contraire, élargi ce cadre :

BERGOUIGNAN (38) cite HEYCK qui rassemble sous ce vocable "les attaques angiospastiques sans céphalée" en dehors même de tout antécédent migraineux.

HEYCK estime avoir vu environ dix jeunes malades chez qui survinrent des hémiparésies brèves allant de dix minutes à quelques heures, totalement régressives. Il n'y avait chez eux aucune migraine antérieure, ni l'électro-encéphalogramme, ni la pneumo-encéphalographie gazeuse, ni l'angiographie cérébrale ne purent découvrir une étiologie.

Il nous semble excessif de parler de migraine dans ce cas-là.

EQUIVALENTS MIGRAINEUX

Ce sont des manifestations diverses qui surviennent, chez un migraineux connu, de manière paroxystique, alternant avec des crises migraineuses typiques.

Il faut les connaître car ils sont souvent utiles au diagnostic, évitent parfois de faire une erreur, de prescrire une thérapeutique abusive et surtout de se lancer dans des examens complémentaires inutiles, voire dangereux.

- Les équivalents vertigineux ont été surtout étudiés et rapportés.

PLUVINAGE (392) écrit : "des syndromes labyrinthiques d'évolution aiguë sont possibles. La sensation brutale de déséquilibre du corps, les nausées, les vomissements font penser à un syndrome de Ménière. Il y manque habituellement les acouphènes et la baisse de l'audition. Parfois une céphalée légère apparaît à la fin de l'accès et dans certains cas, heureusement très rares, on voit persister pendant plusieurs jours ou plusieurs semaines un syndrome labyrinthique déficitaire".

CARROLL (94) rappelle que d'authentiques migraines peuvent être associées à des syndromes de Ménière, la céphalée débute pendant l'attaque vertigineuse, il y a augmentation des vertiges, mal de mer et perte de l'audition. Parfois la céphalée survient à la fin de l'attaque. Celle-ci siège souvent dans la région rétro-auriculaire du côté mal entendant ou est généralisée.

DRY (158) cite en exemple l'observation suivante : "LEF... 15 ans, examiné pour des vertiges. Ceux-ci évoluent depuis trois ans sous forme d'accès vertigineux accompagnés de céphalées bi-temporales survenant tous les trois ou quatre mois. A partir d'Août 1970, on observe une augmentation considérable de la fréquence des malaises qui, à certaines périodes, deviennent quotidiens. Examen neurologique normal, examen vestibulaire complet normal. Antécédents d'allergie chez ce jeune homme, antécédents familiaux de migraine. Traitement : Dihydroergotamine et anti-vertigineux vasculaire. Guérison."

Cela se rapproche beaucoup de la migraine basilaire.

- Les équivalents psychiques :

Les modifications de l'humeur ou du caractère sont parfois les seules manifestations d'une crise.

PLUVINAGE (147) rappelle que HEYCK signale des cas d'équivalents migraineux à type de troubles confusionnels ou d'excitation hypomaniaque. Citons une de ses observations : "la malade avait présenté en dix ans une demi-douzaine d'épisodes dépressifs durant 24 à 48 Heures à début et terminaison brutaux, accompagnés d'idées délirantes de jalousie dont la nature n'avait pas été reconnue. A partir du moment où la malade a été traitée par l'Ergotamine pour des crises migraineuses, le même traitement pour des crises dépressives a entraîné leur disparition en quelques heures".

DEVIC (208) signale plusieurs cas observés chez l'enfant : "nous avons pu recueillir sept cas de migraines décapitées, chez l'enfant, sous la forme d'accès de colère, de fugues, d'accès de violence, se manifestant brusquement au cours de l'après-midi, et qui ont complètement disparu avec une thérapeutique purement anti-migraineuse, instituée sur une présomption d'origine, étant donné le terrain migraineux familial et le caractère parfaitement stéréotypé cyclique de l'accès, pur de toute lacune de conscience".

PLUVINAGE (147) souligne bien que "le diagnostic n'est possible que s'il existe par ailleurs chez ces malades des migraines classiques qui ne se sont pas forcément accompagnées de troubles psychiques".

- Les équivalents digestifs :

Crises de vomissements avec douleurs de l'hypochondre droit, sensations vertigineuses et malaise, la céphalée restant très atténuée. Ce sont les "crises de foie" décrites par la malade. Ils ne doivent être assimilés à la migraine que s'ils alternent avec des crises typiques mais conduisent souvent à l'ablation de l'appendice et de la vésicule ou à une laparotomie blanche.

Dans le Dictionnaire de la Migraine (147), il est souligné que Y. BARRE considère comme des équivalents des crises de diarrhée fortuite ; les accès surviennent alors brutalement, ils sont suivis d'une asthénie importante durant deux à trois jours, et l'exploration radiologique de l'intestin reste négative. Cet auteur signale encore des "migraines hypogastriques". De même les crises dites "biliaires" sont fréquemment rapportées par une

femme migraineuse; Notons que SELBY et LANCE (429), parmi 139 malades, trouvent 59 % de crises biliaires ou de crises de nausées (Cf. Chapitre Migraine digestive).

WHITTY (487) parle de "extracranial variants", il rappelle que chez l'enfant les douleurs abdominales sont fréquentes, les vomissements cycliques retrouvés avec une particulière fréquence lors de l'interrogatoire de migraineux adultes. Même chez eux les douleurs abdominales peuvent être très violentes, accompagnées d'une constipation absolue, de vomissements conduisant parfois à une laparotomie blanche.

- Les Anglo-Saxons ont encore élargi le domaine des équivalents :

CRITCHLEY et BASSOE cités par CARROLL (96) ont noté avec une fréquence non négligeable des accès de tachycardie paroxystique associés à un scotome ou à une céphalée.

D'autres auteurs ont rattaché à la migraine des douleurs précordiales ; IKONOMOFF (258) parle même de forme cérébro-cardiaque de migraine.

La syncope serait plus fréquente chez le migraineux.

WHITTY (487) signale qu'une perte de connaissance peut s'observer au cours d'une crise de migraine basilaire mais aussi en dehors de toute crise céphalalgique, syncope vasomotrice le plus souvent.

- Des épisodes fébriles inexplicables, des douleurs abdominales mais aussi pelviennes, des épisodes de cystite ou des manifestations cutanées ont été rapportés:

GRAHAM (213) rappelle qu'il faut être méfiant pour faire de toutes ces manifestations des équivalents migraineux et que le plus souvent ce ne sont que des manifestations transitoires diverses survenant chez un migraineux.

Pour les phénomènes cardio-vasculaires il explique cela en disant : "tout se passe comme si le même stimulus donnant habituellement la céphalée chez un sujet détournait soudain son attention et se concentrait sur une autre partie du système nerveux végétatif de façon transitoire".

MIGRAINE POST-TRAUMATIQUE

Peu d'études ont été publiées concernant ce sujet précis. Les Anglo-Saxons se sont surtout attachés au problème des "crises migraineuses" apparaissant immédiatement après un traumatisme crânien : MATTHEWS (315 bis), en 1972, décrit la "footballer's migraine", ainsi que MORRIS, HAAS et coll. (226) publient, en 1972, plusieurs observations de manifestations neurologiques transitoires après un traumatisme crânien chez de jeunes patients.

En France, NICK (343-349), en collaboration avec sa fille Mme SICARD (thèse 1961) ont principalement étudié la migraine post-traumatique tardive.

1° "Migraine post-traumatique immédiat" :

Il s'agit de signes neurologiques apparaissant quelques secondes ou minutes après un traumatisme crânien plus ou moins violent.

MATTHEWS (315 bis), en 1972, a publié cinq cas dont quatre apparus chez des footballers et un chez un boxeur. Il s'agit principalement de manifestations visuelles installées après un coup sur la tête, ressemblant à un scotome scintillant ; celui-ci dure plusieurs minutes, parfois accompagné de nausées ou de vomissements, puis s'installe une céphalée pulsatile. A chaque fois la récupération a été totale et l'examen neurologique retrouvé entièrement négatif par l'auteur lorsqu'il l'a pratiqué. De ce fait, il n'y a jamais eu d'examens complémentaires, le facteur déclenchant précis de toutes ces crises restant uniquement le traumatisme crânien.

Citons en exemple son cas n° 1 :

Il concerne un jeune footballeur professionnel, âgé de 22 ans, qui a présenté sept épisodes en six ans. Alors qu'il joue, quelques secondes après avoir fait une tête, apparition d'une vision trouble, tunnelaire, floue, qui l'oblige à arrêter la partie. Ces manifestations durent plusieurs secondes, parfois accompagnées de fourmillements dans une ou les deux mains, de nausées, d'une brûlure de la face ; puis apparaît une céphalée intense, pulsatile, généralisée, durant plusieurs minutes et soulagée par des vomissements. Il n'a jamais éprouvé de telles manifestations, ni aucune céphalée en dehors de cette circonstance déclenchante particulière.

MATTHEWS rapproche les troubles observés de ceux constatés lors des crises de migraine ophthalmique.

GRAHAM (213) a, lui aussi, signalé de telles "crises" de migraine ophtalmique chez de très jeunes enfants, après une tête au football.

HAAS (226) a publié, en 1975, 25 observations de manifestations neurologiques transitoires survenues chez de très jeunes patients et discute de leur parenté avec les crises migraineuses. Il avait, en 1969, avec SOVNER, déjà rapporté six cas de migraine accompagnée, survenant dans les suites proches d'un traumatisme crânien, chez des sujets à haute incidence familiale migraineuse. Ce fait est rapporté par LAPLANE (280) qui publie une observation d'ictus amnésique survenu chez une grande migraineuse. Il a observé cette "coïncidence" chez deux autres de ses malades. Il s'agit de migraineux anciens qui présentent des crises tantôt droites, tantôt gauches et qui, au cours ou à la fin de l'épisode d'ictus amnésique, ont présenté une céphalée migraineuse gauche, pouvant se prolonger plusieurs heures. Il rapproche le phénomène ischémique probablement localisé aux régions hippocampiques de l'ictus amnésique de celui observé au cours de la crise migraineuse.

2° Migraine post-traumatique tardive :

NICK (343) considère 240 cas de céphalées post-traumatiques tardives, c'est-à-dire apparaissant plus de trois mois après l'accident ou persistant au-delà de ce délai. Sur 240 cas, il trouve :

- 104 céphalées psychiques,
- 57 céphalées consécutives à une dislocation cervicale.
- 79 cas directement en rapport avec l'impact crânien.

C'est parmi celles-ci qu'il trouve 60 cas, soit environ 25 % du total de céphalées de type artériel.

Ces céphalées appelées migranoïdes se caractérisent par :

- une douleur pulsatile,
 - une photophobie et une phonophobie,
 - un cortège digestif : nausées, vomissements,
 - leur évolution par crise,
 - une turgescence des artères superficielles
- lors de l'examen en cours de crise : la pression de celles-ci entraînant une diminution de la douleur,
- une suspension des crises pendant la grossesse,
 - enfin un test thérapeutique : la céphalée est soulagée par l'ergotamine.

Observation :

Mme Ch.. âgée de 43 ans, fille et petite-fille de migraineuses, mère de migraineuse, a présenté durant l'enfance de nombreux états nauséeux mais sans céphalée. Le 27.11.1965, elle présente un traumatisme crânien avec perte de connaissance et fracture du malaire gauche, alors qu'elle est enceinte. Après l'accouchement, apparition de crises de migraine commune typiques, en période pré-menstruelle presque exclusivement. Chaque épisode débute le matin, la céphalée pulsatile est accompagnée de nausées, de photophobie et de phonophobie, et dure 48 Heures. La douleur siège le plus souvent à gauche mais il y a eu quelques épisodes avec localisation droite.

Cependant cette céphalée post-traumatique se distingue de la migraine vraie car :

- la douleur ne change pas de côté, elle reste localisée du côté du traumatisme.
- il n'y a pas de signes d'accompagnement : phosphène, trouble sensitif ou de la parole.
- la durée de la céphalée reste courte, quelques heures.
- la crise s'accompagne parfois de phénomènes vaso-moteurs et sécrétoires la rapprochant du Cluster-Headache (surtout dans les séquelles de fracture de la base ayant intéressé les nerfs pétreux, vidien ou le ganglion sphéno-palatin.

NICK insiste, d'autre part, sur le phénomène qu'il appelle la captation de la douleur vasculaire. Un traumatisme crânio-cérébral grave peut être responsable de la latéralisation du côté de la lésion d'une algie vasculaire jusque là alternante chez un migraineux banal.

Observation :

Mme G. âgée de 32 ans, père migraineux, migraines pré-menstruelles depuis l'âge de 13 ans, hémicraniennes strictes, alternantes, sans accompagnement neurologique. En Juin 1975, traumatisme crânien avec perte de connaissance de 5 minutes environ, sans fracture. Depuis, migraines strictement localisées du côté droit, de durée plus brève qu'auparavant, deux heures environ, mais plus fréquentes aussi, plusieurs fois par mois. N'avait jamais essayé de traitement auparavant. Mise à la Dihydroergotamine.

DRY (158) rapporte le cas d'un migraineux qui, pendant 18 ans, présente des crises de migraine commune presque toutes les semaines. A l'occasion d'un traumatisme cervical, chute dans une piscine, il présente une crise de type migraine basilaire avec troubles visuels : flou, voile devant les deux yeux, troubles de la vision des couleurs, gêne à l'élocution, obnubilation, vomissements. Puis céphalée généralisée ayant duré 24 Heures. Le bilan neurologique a été entièrement négatif et la récupération ad integrum en deux jours.

RASCOL (401) signale lui aussi avoir observé un cas de migraine post-traumatique apparue un mois après un traumatisme crânien avec perte de connaissance. Il dit : "il nous paraît indiscutable qu'il existe des tableaux cliniques correspondant à des migraines vraies apparaissant au décours d'un traumatisme crânien".

Pathogénie :

Cette céphalée migranoïde a pour support une vaso-dilatation du système vasculaire de la carotide externe. Mais, alors que WOLFF fait jouer un rôle déterminant aux lésions des parties molles superficielles (peau, tissu cellulaire sous-cutané, muscles et périoste) NICK, lui, attribue une grande importance au facteur dural dans la survenue de ces algies artérielles. Il constate, en effet, que la gravité des traumatismes qui se compliquent d'algies artérielles est très supérieure à la moyenne générale : dans plus de 50 % des cas le traumatisme a été violent et a entraîné un coma initial qui a dépassé une heure, dans 30 % des cas le coma a duré plus de 24 Heures alors que la moyenne générale dans les autres types de céphalées est respectivement de 36 % et 11 %.

"Cette constatation laisse supposer qu'il y a des lésions cérébrales, des fractures nombreuses et par là même des lésions dures importantes".

D'autre part, à l'encontre de WOLFF, NICK ne retrouve qu'une fois sur trois des lésions du cuir chevelu. NICK souligne, par la même occasion, l'association de céphalées de mécanismes différents chez un malade. Dans ces 240 cas, 13 fois l'algie artérielle s'associait à une algie de type névralgique, directement en rapport avec la souffrance des rameaux superficiels des nerfs sensitifs du cuir chevelu. Dans 10 cas, il y avait intrication avec une céphalée due à une atteinte cervicale. Enfin, dans 25 cas, association avec une psychalgie.

Ces migraines post-traumatiques tardives ne se voient pas chez tous les sujets victimes de traumatisme et l'auteur insiste beaucoup sur le fait qu'il s'agit de personnes prédisposées. NICK : "chez les porteurs d'algies artérielles post-traumatiques on recherchera les antécédents migraineux, nous pensons en effet que la lésion ne suffit pas à créer le syndrome mais qu'il y faut une prédisposition personnelle".

Une notion importante doit se dégager de ce chapitre, la réalité de ce type d'algie post-traumatique d'où découle un traitement spécifique et efficace, à base d'ergotamine.

C - FRONTIERES NOSOLOGiques :

- Migraine ophtalmoplégique
- Migraine hémiprégique

MIGRAINE OPHTALMOPLÉGIQUE

1° Historique

2° Clinique

A - La crise

B - Les caractéristiques

3° Les examens complémentaires

4° La pathogénie

5° Discussion

1° Historique :

- BRUYN (82) rappelle que c'est GUBLER qui, en 1860, ouvre le chapitre des paralysies oculaires périodiques.

- En 1882, SAUNDBY (cité par ALPERS (6) décrit "a case of Megrin with paralysis of the IIIrd Nerve".

- En 1884, MOEBIUS publie un article sur les paralysies périodiques oculaires récidivantes.

- En 1890, CHARCOT (109-110) emploie le terme de migraine ophtalmoplégique, il décrit un cas personnel (une fille de 16 ans) et collige 90 cas semblables dans la littérature ; C'est à lui que revient la responsabilité de rattacher cette entité clinique à la maladie migraineuse. Une querelle éclate alors entre CHARCOT et MOEBIUS : pour ce dernier, la migraine ophtalmoplégique est toujours symptomatique d'une lésion au voisinage du nerf.

- S'opposent alors les partisans du rattachement de cette entité clinique à la migraine et ceux qui la rejettent formellement de ce cadre.

L'avènement de l'artériographie semble leur donner raison en montrant souvent un anévrysme responsable du tableau clinique ; à l'inverse, l'absence de visualisation d'une malformation vasculaire ne peut en aucune façon entraîner un diagnostic étiologique précis.

- BURKI, en 1941, (cité par ALPERS (6), décrit deux catégories de migraine ophtalmoplégique : essentielle ou

symptomatique d'anévrisme.

- DONOHUE, en 1950, en rapporte 296 cas dans la littérature (cité par BRUYN (82)).

- ALPERS et YASKIN (6) : 2 cas et une étude pathogénique.

- HECAEN et coll. (234) publient en 1956 un article sur "Migraine ophtalmoplégique et paralysie périodique des nerfs craniens".

- FRIEDMAN (188) : sur 5000 migraineux ne retrouve que huit observations de migraine ophtalmoplégique.

- WALSH et O'DOHERTY (478) discutent principalement la pathogénie de cette forme particulière de migraine, en s'appuyant sur trois cas personnels.

- PEARCE (375) publie 6 cas à l'occasion d'une étude sur les complications ophtalmiques de la migraine.

- BICKERSTAFF (55), en 1964, rapporte 11 observations.

- SCHOTT (417-419), en 1970, 3 cas, problème pathogénique ; puis en 1972, 6 nouveaux cas.

- GILLY et coll., 1 cas, discussion pathogénique avec le syndrome de Tolosat-Hunt (311).

La fréquence de cette forme clinique particulière de migraine est donc très rare, 1 pour 3000 pour NICK, 8 pour 5000 pour FRIEDMAN, la plupart des publications ne rapportent que quelques cas.

2° Clinique :

A - La crise :

Il s'agit de sujets qui souffrent d'attaques de céphalées intenses, peu fréquentes mais récidivantes, débutant le plus souvent en dedans et au-dessus d'un oeil, parfois derrière l'oeil. La douleur est pulsatile, dure en moyenne 24 à 48 Heures et s'accompagne de nausées et de vomissements.

A la fin de cette période, alors que la céphalée s'est pratiquement estompée, s'installe la paralysie oculomotrice annoncée par un ptosis qui devient évident en 24 à 48 Heures ; la paralysie du III est plus ou moins rapidement totale intéressant aussi bien la musculature extrinsèque qu'intrinsèque (releveur de la paupière supérieure, droit interne, droit supérieur, droit inférieur et mydriase). La douleur a cessé totalement. Cette paralysie persiste pendant une période variable allant de trois jours à trois semaines ou même plus. Puis elle s'efface progressivement, ne laissant aucune séquelle jusqu'à la crise suivante.

B - Les caractéristiques :

- l'âge de début est variable :

électivement chez le sujet jeune pour certains :

- BRUYN rappelle que sur les 8 cas de MOEBIUS, 6 ont débuté entre 10 et 15 ans, 2 entre 15 et 20 ans.

- WALSH et O'DOHERTY (478) : 3 cas : 12-19 et 23 ans.

- FRIEDMAN (188) : 6 cas sur 8 ont débuté avant 10 ans et 1 cas avant 2 ans.

- BICKERSTAFF (55) : 10 cas sur 11 ont débuté avant 12 ans.

- SCHOTT (417) : 3 cas chez l'enfant très jeune dont 1 avant 3 ans.

- GILLY (311) : début à 5 ans 8 mois.

pour d'autres auteurs l'âge de début est plus tardif :

- PEARCE (375) considère que ce type de migraine concerne n'importe quel âge, le tableau se voyant plus souvent chez des migraineux anciens.

- Sexe :

Pour certains auteurs le sexe masculin serait le plus atteint :

- BICKERSTAFF (55) : 9 cas sur 10.

- FRIEDMAN (188) : 5 cas sur 8.

Par contre, PEARCE (375) trouve une égalité dans les deux sexes.

Quoiqu'il en soit on ne retrouve pas la nette prédominance féminine toujours présente dans les manifestations migraineuses, à tel point que NICK en fait argument pour exclure cette forme des manifestations classiques de la migraine.

- Héritéité :

Il en est de même du facteur héréditaire qui est beaucoup moins fréquent que dans les autres types de migraine. Seulement 3 malades sur 8 de FRIEDMAN rapportaient des antécédents céphalalgiques dans leur famille et un seul une maladie migraineuse vraie.

L'héritéité du même type est encore plus exceptionnelle uniquement citée par MOEBIUS (4 cas sur 29) dans son étude critique.

- Les caractéristiques de l'accès lui-même :

. La douleur, qui précède l'atteinte neurologique, se situe du même côté que celle-ci, derrière l'oeil ou au-dessus. Parfois plus atypique : 1 cas de FRIEDMAN (188) avec céphalée occipitale, un autre cas avec céphalée frontale, 1 cas d'ALPERS (6) avec céphalée sus-occipitale, parfois bilatérale.

Cette céphalée est souvent plus intense que dans la migraine banale, pulsatile ; elle dure en moyenne 1 à 4 jours, parfois moins, 6 à 8 Heures pour SCHOTT (419), parfois plus, 10 à 15 jours pour GILLY (311), 1 mois dans le cas de CHARCOT (109), 2 mois dans celui de PARINAUD et MARIE (cité par HECAEN (234). Certains malades signalent son augmentation par la fermeture des yeux.

. La paralysie oculo-motrice qui lui succède atteint préférentiellement le III, parfois le IV ou le VI. PEARCE (375) : 3 cas avec atteinte du VI ; plusieurs nerfs à la fois : III et VI pour CHARCOT (110), HECAEN (234) : 1 cas de III isolé ou associé à un VI lors d'un accès. Parfois un seul muscle est touché lors de l'atteinte du III : releveur de la paupière supérieure seul. Lors de l'atteinte du III la mydriase est pratiquement constante : 1 seul cas de III sans mydriase pour FRIEDMAN (188).

L'association au III d'une atteinte du IV et du VI peut aboutir à une ophtalmoplégie complète.

WALSH (478) : 1 cas avec ophtalmoplégie complète de l'oeil gauche lors d'une crise puis atteinte du III droit à la crise suivante. BICKERSTAFF (55) : 2 cas d'ophtalmoplégie totale, 1 cas avec trois fois atteinte d'un côté et deux fois de l'autre. (à noter une soeur avec une histoire similaire). SCHOTT (419), (cas n° 4) : paralysie oculo-motrice contralatérale à la céphalée. FRIEDMAN (188) rapporte un cas avec atteinte successive des deux yeux. PATRIKIOS, cité par HECAEN (234) rapporte un cas de paralysie bilatérale.

- La durée de la paralysie est variable, en moyenne un à deux mois, parfois beaucoup moins ou plus : trois mois et demi pour le cas n°2 de HECAEN, six mois pour un malade de SCHOTT, un mois pour le cas n°2 de WALSH, six mois pour un malade de PEARCE (cas n°11). FRIEDMAN : une à quatre semaine en moyenne.

- Les récidives et les séquelles :

En général il y a plusieurs accès répétitifs : 4 malades de FRIEDMAN (188) ont eu plus de 20 accès et 2 autres entre 5 et 10 accès. WALSH (478) : 1 cas avec 8 épisodes en deux ans. HECAEN (234) : 6 crises en douze ans. Un malade de PEARCE (375) a souffert de 20 épisodes en 17 ans.

Les crises se raréfient souvent à mesure que l'âge avance : BICKERSTAFF (55).

Les récidives peuvent par contre aggraver progressivement le déficit, celui-ci met beaucoup plus longtemps à disparaître, il pourrait même y avoir des séquelles : 2 cas pour BICKERSTAFF (55), 1 cas de FRIEDMAN (188) où 9 ans plus tard la mydriase persiste avec léger strabisme et ptosis, sans aucune nouvelle crise. CHARCOT (110) avait déjà signalé une certaine régularité d'apparition des crises dans certaines observations ; il cite le cas n° 1 de SENATOR où chez une femme de 22 ans étaient apparues des migraines ophtalmoplégiques depuis l'âge de 8 ans avec, par moment, un accès durant 5 à 6 jours pratiquement tous les mois ; le cas n° 3 de HASNER : un garçon de 17 ans présentant des accès courts, 3 à 6 jours, mensuels, le ptosis récupérant en 3 jours, la paralysie de l'accommodation plus longtemps.

3° Examens complémentaires :

- Le liquide céphalo-rachidien est trouvé normal dans tous les cas où une ponction lombaire a été pratiquée pour FRIEDMAN (188).

- L'artériographie a été pratiquée six fois par

. FRIEDMAN (188) : 2 carotides bilatérales

chez deux malades et 4 carotides du côté de l'atteinte. Le bilan est négatif : aucun anévrisme ou formation expansive n'a été découvert, le calibre de la carotide interne, notamment dans sa portion intra-caverneuse, est normal. Une vertébrale a été pratiquée et s'est révélée rétrécie au niveau du tronc basilaire entre cérébelleuse supérieure et cérébrale postérieure.

. ALPERS et YASKIN (6) publient deux cas avec artériographies négatives (à deux reprises à 2 ans d'intervalle chez le premier malade), à noter que le deuxième malade est décédé dans les suites de l'artériographie par thrombose de la carotide interne.

. BICKERSTAFF (55) cite 11 cas : tous ses sujets ont eu des artériographies, 8 sujets ont eu des vertébrales et même 8 pneumo-encéphalographies gazeuses. Ces deux derniers examens ont toujours été normaux. Par contre sur les artériographies carotidiennes, 7 se sont révélées normales et 3 montrent au tout début de la crise, alors que le patient avait une ophtalmoplégie totale, une constriction du siphon carotidien (à noter qu'une seule artériographie redevint normale après guérison clinique).

4° Pathogénie :

Le niveau de l'atteinte nerveuse : noyaux oculomoteurs ou tronc nerveux lui-même est discuté ainsi que le mécanisme précis de cette atteinte : compression, oedème...

EHLERS (166) rappelle qu'au début de ce siècle la théorie "nucléaire" était soutenue par les neurologues (CHARCOT, MOEBIUS...) alors que les ophtalmologistes (GRAEFE, MANZ...) penchaient pour une atteinte du tronc nerveux.

En faveur de cette hypothèse, le fait que la paralysie touche à la fois la musculature extrinsèque et intrinsèque et souvent le III en entier alors qu'une lésion nucléaire serait plus partielle étant donné la grande étendue des noyaux au niveau du tronc cérébral. La mydriase orienterait plutôt vers une atteinte tronculaire lorsqu'elle s'associe à une ophtalmoplégie totale pour WALSH (478). Le nerf serait comprimé dans son trajet extra-cérébral. L'atteinte porte le plus souvent sur le III mais parfois aussi sur le IV, le VI, et même le V : un malade de FRIEDMAN (188) rapporte des dysesthésies faciales au cours d'un accès. EHLERS (166) cite deux cas avec atteinte associée du V, un cas de COUTOUZIS et un cas de LEIZENBERGER, ce qui est en faveur d'une localisation au niveau du sinus caverneux. Mais alors pourquoi plus souvent le III ?

Divers mécanismes ont été invoqués :

- oedème localisé au niveau de la fente sphénoïdale : FOSTER KENNEDY (184).

- spasme ou infiltration pariétale oedémateuse de la carotide interne au niveau du siphon : c'est l'hypothèse émise par ALPERS et YASKIN, WALSH et BICKERSTAFF qui retrouvent dans certains cas un rétrécissement de la carotide interne, lorsque l'artériographie est faite au cours de la crise aiguë.

- WALSH (478) cite OSTFELD pour qui l'emploi de vaso-constricteurs a levé l'ophtalmoplégie.

- pour EHLERS (166) il s'agit d'une compression du III par une cérébrale postérieure oedématisée (expliquant les phénomènes ophtalmiques : scotome, phosphènes, parfois associés).

- SEILHEAN (425) rappelle que pour HEYCK il y aurait une compression du III dans la pince formée par la cérébrale postérieure et la cérébelleuse supérieure, lorsque le nerf émerge du tronc cérébral.

- pour HARRINGTON cité par PEARCE (375), il s'agit d'une compression du III due à l'oedème cérébral provoquant une hernie du gyrus hippocampique.

- SCHOTT (419) fait intervenir les troubles vasomoteurs migraineux à l'intérieur même du tronc cérébral au niveau de la longue colonne des différents noyaux, en particulier du III, dont la vascularisation assurée par les branches para-médianes du pédicule rétro-mamillaire se situe en bout de territoire et constitue donc un point faible de la circulation vertébro-basilaire. Pour cela il s'appuie sur plusieurs arguments :

. cliniques :

avec trois cas personnels où la migraine ophtalmoplégique s'associe à des migraines ophtalmiques, scotomes au cours de l'accès ou alternance des deux types de migraine. Des symptômes évoquent une atteinte des structures du tronc cérébral et du cortex occipital : sensation de déséquilibre, vertiges rotatoires vrais, métamorphopsies, hallucinations somatognosiques.

WOLFF et BICKERSTAFF avaient déjà rapporté ces faits dans la littérature. Ce dernier avait signalé lors de la description de la migraine basilaire des épisodes

de diplopie en cours de crises, de même étaient signalés des vertiges, une ataxie liés probablement à une atteinte du tronc cérébral.

FRIEDMAN (188) lui aussi rapporte un cas personnel où un scotome précède l'accès paralytique ; CONNOR (117) signale un cas (n° 15) concernant un migraineux connu qui, au cours d'une crise, présente des paresthésies des quatre membres et une ophtalmoplégie bilatérale presque complète et en grande partie régressive.

ALPERS (6) rapporte le cas décrit par JOACHIM d'un patient qui, de 11 à 20 ans, présente des crises de migraine ophtalmique, puis à 20 ans une crise de migraine ophtalmoplégique.

. artériographiques :

FRIEDMAN (188) signale un cas de rétrécissement segmentaire de l'artère basilaire entre cérébrale postérieure et cérébelleuse supérieure dans un cas de migraine ophtalmologique récidivante avec paralysie totale du III droit et dysesthésies dans les deux premières branches de division du V droit, lors d'une artériographie en cours de crise.

SCHOTT (419) insiste d'autre part sur les anomalies de montage du polygone de Willis :

- naissance carotidienne bilatérale et de type embryonnaire des deux cérébrales postérieures, l'artère basilaire semblant se terminer sur les artériographies par les deux cérébelleuses supérieures.

- naissance purement basilaire au contraire des deux cérébrales postérieures (communicante postérieure non fonctionnelle) (cas n°5).

- cérébrale postérieure d'origine carotidienne d'un côté, basilaire de l'autre (cas n° 3 et 8).

Cette conception apporte une interprétation satisfaisante pour les cas où l'ophtalmoplégie s'associe à d'autres manifestations neurologiques particulièrement chez l'enfant dans le cadre de la migraine basilaire mais n'explique pas tous les cas observés.

SCHOTT : "l'extension de cette hypothèse ischémique à l'ensemble des migraines ophtalmoplégiques serait certainement abusive".

5° Discussion :

- au niveau des critères cliniques :

Les arguments contre l'existence d'une telle forme de migraine sont nombreux :

- . absence d'antécédent ophtalmoplégique et même souvent migraineux chez les sujets et dans leur famille.

- . prédominance dans le sexe masculin.

- . la rareté du phénomène en comparaison de la fréquence de la migraine.

- . survenue de l'ophtalmoplégie, c'est-à-dire des signes neurologiques après la céphalée à l'inverse de la migraine accompagnée.

- . des cas de décès survenu en cours de crise, notamment un cas de FERE.

- . le fait même que certains auteurs aient élargi le cadre aux migraines ophtalmoplégiques symptomatiques : 5 cas de décès ont été analysés par EHLERS (166), publiés comme des migraines ophtalmoplégiques alors que l'autopsie a montré une tuberculose (WEISS 1885), un fibro-chondrome (RICHTER 1887), un neurofibrome du III (KARPLUS 1895), une méningite tuberculeuse (SHINOYA), un anévrisme de la communicante postérieure (DASSEN 1931). De même CROUZIN et CHATELIN (121), en 1916, à propos d'un cas de paralysie du VI ou du III droit ayant débuté à l'âge de 18 ans mais à chaque fois accompagné de température importante.

De nombreux auteurs réfutent la migraine ophtalmoplégique et pensent qu'il ne s'agit pas là de migraine mais d'un syndrome particulier associant céphalée et paralysie oculo-motrice dont l'étiologie peut être variée, GARCIN écrivait en 1934 (cité par BRUYN (82) : "il va sans dire que nous distrayons du cadre des migraines accompagnées les migraines ophtalmoplégiques qui ne paraissent plus de nos jours devoir figurer dans le groupe nosologique de la maladie migraineuse".

NICK (355) écrit en 1974 : "nous pensons pour notre part qu'il existe des ophtalmoplégies céphalalgiques paroxystiques parfois résolutives et récidivantes, parfois secondairement définitives ; mais nous pensons qu'elles doivent être classées nosologiquement en dehors, en tout cas en marge de la maladie migraineuse".

DEVIC (208) : "je proposerais de rayer ce syndrome du cadre de la migraine et de l'inscrire dans celui des "paralysies oculaires récidivantes" ; dans de tels cas on doit systématiquement rechercher un processus dégénératif, inflammatoire, vasculaire ou tumoral de la région orbitaire ou rétro-orbitaire".

BICKERSTAFF (55) dit : "il convient dans tous les cas de pratiquer des investigations radiologiques complètes" pour éliminer en particulier un méningiome de la petite aile du sphénoïde, une artérite tuberculeuse ou pyogène.

Dans ce cadre s'inscrit le syndrome de Tolosa-Hunt dont deux publications récentes : GILLY et coll. (311), LAPRESLE (280 bis) viennent de faire le point : Il s'agit d'un syndrome associant une paralysie oculo-motrice (III, IV ou VI) à une céphalée orbitaire ou rétro-orbitaire homolatérale, lancinante. La céphalée précède ou parfois suit l'ophtalmoplégie. L'atteinte neurologique peut s'étendre au V (branche ophtalmique) et au II. Les douleurs durent plusieurs jours, les signes neurologiques beaucoup plus longtemps. La particularité de ce syndrome est de s'associer à un état inflammatoire, en particulier une vitesse de sédimentation élevée et de réagir parfaitement à la corticothérapie. La phlébographie orbitaire serait anormale ? Il semble s'agir d'une atteinte inflammatoire du sinus caverneux.

- au niveau de l'artériographie :

C'est surtout un anévrisme carotidien à évolution postérieure, naissant au voisinage de l'artère communicante postérieure, comprimant facilement le III qui est à éliminer. Dès 1931 BRAMWELL avait attiré l'attention sur cette possibilité : SEILHEAN (425); PLUVINAGE en France en a rapporté un certain nombre d'observations.

Il faut le constater, la découverte d'anévrisme reste rare. Mais que représente une artériographie négative ? On sait parfaitement qu'un anévrisme, même fissuré, n'est pas visible à tout coup sur une artériographie. Rappelons ici l'observation de DAVID et DILENGE (137) qui n'ont mis en évidence un anévrisme du sinus caverneux, passé inaperçu sur le bilan standard, qu'avec les techniques de soustraction.

L'artériographie, de toute façon, est indispensable chez un malade présentant un tel tableau clinique.

PEARCE et FOSTER (374) : "une seule attaque d'ophtalmoplégie avec une céphalée persistante péri-orbitaire et pas d'antécédents migraineux impose l'artériographie".

SCHOTT : "une artériographie normale constitue un des critères presque indispensables avant d'admettre la nature migraineuse d'une paralysie douloureuse isolée du III".

- dans le cadre de la maladie migraineuse :

La migraine ophtalmoplégique pose donc de nombreux problèmes, à la fois dans son entité même et dans son diagnostic. Il nous semble pourtant que si nous nous référons à des critères précis et stricts il y a place dans la maladie migraineuse pour ce type de crise.

WALSH et O'DOHERTY (478) ont retrouvé environ 200 cas dans la littérature et signalent qu'un petit nombre seulement correspond au cadre précis de la migraine ophtalmoplégique. Pour eux les critères essentiels de diagnostic sont :

- . une céphalée migraineuse typique, pulsatile, homo- ou bilatérale, augmentant progressivement d'intensité en quelques heures.

- . la paralysie oculo-motrice qui lui succède peut toucher un seul ou plusieurs nerfs.

- . la négativité de tous les examens complémentaires, l'artériographie ou même l'intervention chirurgicale.

BICKERSTAFF (55), dans son étude, rappelle lui aussi que si on s'en tient à des critères stricts "il y a toujours une place pour le diagnostic de migraine ophtalmoplégique" :

- . famille migraineuse.

- . migraines banales chez le sujet lui-même.

- . début très tôt, avant 12 ans.

- . céphalée puis paralysie, chaque attaque identique et de récupération complète au début.

De toute façon l'artériographie est obligatoire dans tous les cas.

Nous avons retrouvé deux observations dans le service du Docteur RAMBAUD qui nous ont amené à discuter ce diagnostic.

Observation n°1 : Jeune fille de 16 ans, mère migraineuse. A l'âge de 9 ans paralysie du III droit d'apparition brutale, régressive en 48 heures. L'hospitalisation s'était contentée d'une ponction lombaire et d'un électro-encéphalogramme normaux. En avril 1974, installation d'une céphalée sus-orbitaire droite brutale et violente, pulsatile, accompagnée de nausées, le lendemain paralysie du III droit extrinsèque et intrinsèque progressive en 24 Heures. Bilan complet négatif, notamment artériographie carotidienne et vertébrale. La récupération du déficit oculaire s'est faite progressivement en plusieurs jours.

Observation n°2 : Mme B.. est âgée de 35 ans lorsqu'elle est hospitalisée dans notre service le 30 Mai 1975 pour une paralysie du III droit. Migraines accompagnées ayant débuté très tôt vers 4-5 ans, avec paresthésies de la main droite remontant lentement jusqu'au coude, parfois la face et une certaine dysarthrie, suivies de céphalées migraineuses typiques gauches. De nombreux épisodes droits mais aussi quelques-uns à gauche.

A la puberté, migraines simples, quelques migraines accompagnées mais nettement moins fréquentes qu'auparavant. Les épisodes ont un rythme pré-menstruel très net.

Lors d'une grossesse, en 1961, curieusement recrudescence des crises migraineuses et surtout vomissements très importants et presque quotidiens.

Par la suite, quelques épisodes s'accompagnant de troubles visuels (points noirs se déplaçant devant l'oeil droit...) mais plus d'accompagnement sensitif.

En 1972, sous contraceptifs oraux, les céphalées augmentent d'intensité et deviennent beaucoup plus fréquentes. En 1975, le 30 au matin, ptosis de l'oeil droit et diplopie verticale, sensation vertigineuse. La céphalée n'apparaît que le lendemain tout à fait identique à celle dont elle souffrait depuis de nombreuses années. Hospitalisation, bilan négatif, en particulier deux artériographies carotidiennes, malheureusement nous n'avons pu obtenir la visualisation du système vertébro-basilaire, la malade ayant refusé une exploration supplémentaire. La récupération de la paralysie oculomotrice s'est faite progressivement en plusieurs semaines.

Cette observation impose deux remarques :

- Tout d'abord, la visualisation incomplète du réseau vasculaire laisse planer un doute sur l'absence de toute anomalie congénitale nous empêchant par là même d'affirmer le diagnostic malgré de fortes présomptions cliniques.

- Mais surtout, cette observation comporte une séquence symptomatique inversée puisque la paralysie oculomotrice a précédé l'installation de l'hémicranie, donnant ainsi au tableau clinique une originalité nette par rapport à l'ensemble des observations publiées. Celles-ci font, en effet, mention d'une précession du phénomène céphalalgique dans la grande majorité des cas et d'une simultanéité beaucoup plus rarement.

MIGRAINE HEMIPLEGIQUE

1° Les différentes publications

2° La compilation fait apparaître des différences très significatives :

A - On se doit de différencier :

- les migraines hémiplegiques familiales
- les migraines hémiplegiques isolées

B - Cliniquement :

- hémiplegie précédant la céphalée
- hémiplegie succédant à celle-ci

3° La clinique

4° La pathogénie

5° Discussion

1° Les différentes publications :

- C'est LIVEING qui, en 1873, mentionne, semble-t-il, le premier une hémiparésie transitoire durant une crise migraineuse.

En Grande-Bretagne les premières publications sont attribuées par BRADSHAW (79) à JELLIFFE, en 1906, et RUSSELL, en 1909. CLARKE décrit en 1910 une famille où il existe onze membres atteints sur quatre générations.

- DYNES (165), en 1939, rapporte deux cas observés chez une mère et sa fille.

- WHITTY, en 1953, présente une famille avec le père, une fille et un fils atteints.

Avec BLAU (61), ils rapportent dix personnes atteintes dans une famille sur quatre générations : 8 femmes et 2 hommes.

- ROSENBAUM (410) publie cinq cas et distingue deux types de migraine hémiplégique.

- HEYCK (244), en 1962, retrouve 12 cas sur 980 parmi les migraines accompagnées puis, en 1973, publie 45 observations.

- BRADSHAW (79) et PARSONS publient en 1965 une étude historique et clinique de la question à partir de 75 observations personnelles.

- PEARCE analyse 13 cas de "migraines compliquées", en 1965, avec FOSTER (374).

- GASTAUT (194) publie deux cas, en 1967, observés chez des sujets de 14 et 18 ans.

MALLET (310), l'année suivante, rapporte une observation de migraine hémiplégique familiale observée chez un enfant de 11 ans $\frac{1}{2}$.

- CODINA (114) publie, en 1971, un cas de migraine hémiplégique familiale associée à un nystagmus.

- SOOD (455), en 1971, publie un cas de migraine hémiplégique en période cataméniale.

- VERRET et STEELE (471) rapportent 8 cas chez des enfants suivis pendant plusieurs années.

- DOOLING (152), en 1974, présente un cas survenu chez une femme à deux reprises en période d'allaitement.

2° La compilation fait apparaître des différences très significatives :

A - On se doit de différencier :

- les migraines hémiplégiques familiales : le caractère héréditaire est au premier plan et les publications font état d'observations suivies sur plusieurs générations.

- les migraines hémiplégiques isolées : qui paraissent nettement moins convaincantes sur le plan nosologique.

B - Cliniquement :

On peut différencier avec ROSENBAUM (410) :

- la migraine hémiplegique "classique" en ce sens que le déficit moteur précède la céphalée, comme dans une crise de migraine accompagnée.

- et celle où le déficit moteur succède à la céphalée, se rapprochant peut-être par là de la migraine ophtalmoplégique.

3° La clinique :

On ne conservera que les migraines hémiplegiques dans la mesure où elles vont correspondre aux trois critères suivants :

- il faut des antécédents.

- il faut la séquence habituelle : signes neurologiques précédant la céphalée.

- une négativité totale des examens complémentaires.

Ce sont les trois critères indispensables signalés par BLAU et WHITTY (61).

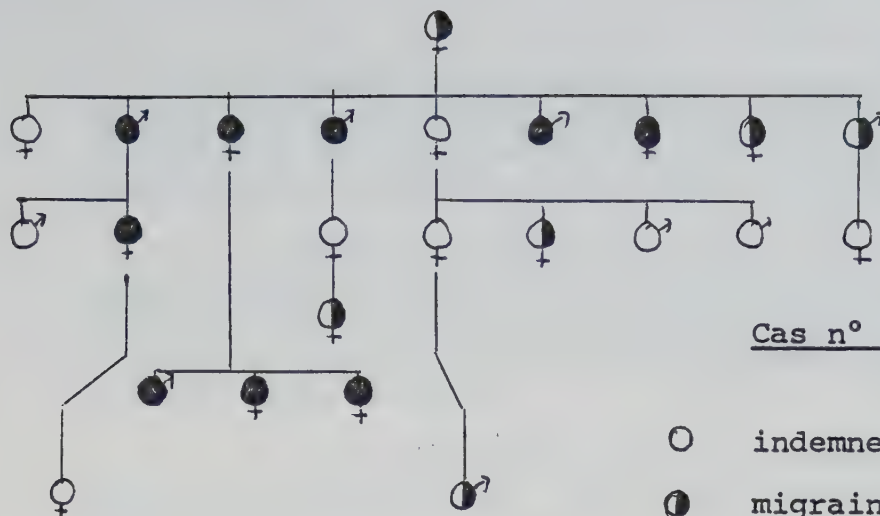
A- L'incidence familiale :

Elle est nette dans la plupart des observations convaincantes :

Exemples : cas n° 3 de BRADSHAW et PARSONS (79)
(voir page suivante)

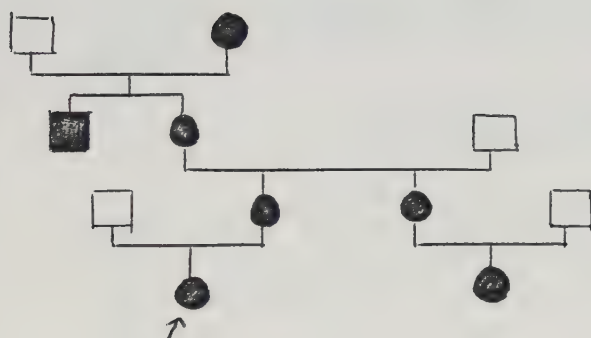
cas de MALLET (310)

cas de BLAU et WHITTY (61)

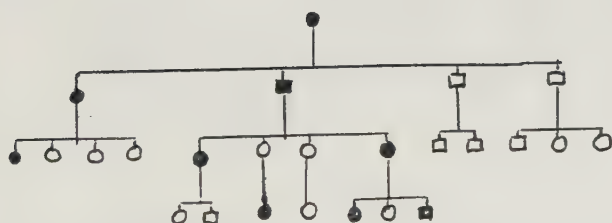


Cas n° 3 de BRADSHAW
(79)

- indemne
- ◐ migraine commune
- migraine hémiplégique



Observation de MALLET (310)



Observation de BLAU et
WHITTY (61)

- Homme
- Femme
- Migraine hémiplégique

CLARKE avait rapporté 11 membres atteints dans une famille sur quatre générations ; BLAU et WHITTY (61) : 10 patients atteints sur quatre générations ; De même, les publications de DYNES (165) notent une hérédité similaire.

HEYCK (244) ne retrouve sur ces 45 migraines hémiplégiques que deux fois l'atteinte similaire dans la famille, dans un cas la mère et deux soeurs jumelles sont atteintes, dans l'autre, une soeur aussi présentait une migraine hémiplegique.

On retrouve donc, dans les antécédents, des migraines hémiplégiques mais aussi parfois dans certaines observations des migraines communes ou des migraines accompagnées.

Le mode de transmission n'apparaît pas clairement.

BLAU et WHITTY (61) pensent que dans leur famille l'hérédité est de type récessif, non liée au sexe.

B - La crise classique :

Le début de l'accès est souvent d'une grande brutalité, pouvant parfois entraîner une chute. Ex : Cas n°5 de BRADSHAW (79). Le déficit moteur se constitue de toute façon assez rapidement en quelques minutes ; il est plus ou moins important, allant de l'hémi-parésie discrète à l'hémiplégie totale. Le malade parle souvent d'une simple maladresse de la main ou d'une lourdeur de la jambe. L'atteinte motrice prédomine à la face et au membre supérieur (70 %), l'atteinte du membre inférieur semble plus rare.

- L'aphasie est notée lorsque l'hémisphère dominant est atteint, mais aussi lors d'atteinte de l'hémisphère mineur, ce fait avait été signalé par CLARKE et apparaît nettement dans l'observation de DYNES (165).

- Les signes sensitifs sont pratiquement constants, de même topographie que le trouble moteur, dysesthésies, astéréognosie de la main, fourmillements de la face, de la langue.

- Les signes visuels sont souvent signalés, succédant aux troubles sensitivo-moteurs ou les précédant : cas de BLAU et WHITTY (61). Ils sont homolatéraux

et identiques à ceux observés lors des crises de migraine ophtalmique ou de migraine accompagnée, souvent on retrouve une hémianopsie : DYNES (165), parfois un scotome : HEYCK (244) et même une amaurose totale.

- Les troubles de conscience sont variables, allant de l'obnubilation légère au coma ! DYNES (165) signale une amnésie complète de l'épisode chez sa malade, seul le tout début de la crise annoncée par quelques prodromes à type de malaise étrange est remémoré.

Dans le cas de BLAU et WHITTY (61), un sommeil de 5 à 7 heures annonce la fin des manifestations neurologiques.

Ce n'est que lorsque ces manifestations neurologiques ont disparu ou sont en voie d'atténuation que s'installe la céphalée siégeant du côté opposé aux manifestations neurologiques : 2/3 des cas pour BRADSHAW (79), DYNES (165). Elle peut être d'emblée généralisée. Le caractère pulsatile est rarement mentionné.

- La durée des troubles neurologiques est très variable, allant de $\frac{1}{2}$ heure à 3 heures : ROSENBAUM (410), parfois les troubles persistent plus longtemps.

La céphalée se prolonge plusieurs heures, 12 heures environ chez la migraine de DYNES (165), 48 Heures pour la migraine de BLAU et WHITTY (61).

En cours de crise, l'examen neurologique peut montrer un Babinski unilatéral (CLARKE, BRADSHAW), une hyper-réflexivité (ROSENBAUM, CONNOR, BRADSHAW).

C - La répétition des crises :

Les accès sont en général stéréotypés, la crise se déroule chez un même malade avec la même séquence des manifestations neurologiques. Seul le côté change. La fréquence des accès est très variable, mais semble importante à la lecture de quelques observations.

- BLAU et WHITTY (61) signalent chez leur patient la survenue de six crises en quatre mois et même, après l'hospitalisation, l'augmentation de fréquence à une crise par semaine. Ces auteurs rapportent, chez la mère de leur sujet, une fréquence de 4 à 5 crises par an, depuis l'âge de 14 ans.

- De même dans le cas rapporté par DYNES (165), la mère et la fille ont présenté un très grand nombre de

crises, plusieurs par mois, alternantes, tantôt droites, tantôt gauches. Cet auteur signale aussi le fait que l'injection d'Ergotamine permet d'écourter la crise.

- GASTAUT (194) a rapporté, en 1967, un cas chez un garçon de 14 ans qui présente depuis l'âge de 5 ans des crises hémiplégiques à bascule, leur second cas observé à l'âge de 18 ans présentait, depuis 11 ans, 4 à 5 crises par an, alternées.

D - Les examens complémentaires :

Leur négativité doit, bien entendu, être totale, seul l'électro-encéphalogramme peut montrer des anomalies plus ou moins focalisées, comme dans toute crise migraïneuse.

GASTAUT (194) signale, pendant la crise, des ondes delta continues sur tout l'hémisphère controlatéral aux signes neurologiques, et une normalisation du tracé après la crise.

L'électro-encéphalogramme a toujours été trouvé normal entre les crises, pour BRADSHAW (79), il n'a jamais observé d'anomalie épileptique, sur 44 tracés en crise, il retrouve 31 tracés normaux, 5 cas avec dysrythmies généralisées (ondes lentes de bas voltage) et 8 cas avec anomalies focalisées. 33 fois il a pratiqué une artériographie qui s'est toujours révélée négative. De même l'artériographie a été normale chez le malade de MALLET (310).

Parfois le bilan peut se révéler négatif, puis se compléter par la suite.

Par exemple, le cas n°4 de CONNOR (117) n'est pas une migraine : Homme de 26 ans qui présente une hémianopsie latérale gauche et une hémiparésie flasque accompagnée d'une céphalée permanente pendant 48 Heures.

L'électro-encéphalogramme montre des ondes delta hémisphériques droites; l'angiographie ne montre pas de cérébrale postérieure.

Sept mois plus tard, épilepsie focalisée, hémiparésie gauche, hypoesthésie, hémianopsie latérale homonyme. L'artériographie montre une dilatation du ventricule latéral droit.

Cela permet d'éliminer formellement du cadre de la migraine hémiplégique les observations où certains examens se sont révélés perturbés.

Par exemple les cas où une ponction lombaire s'est révélée anormale.

BRADSHAW (79) signale les observations de SYMONDS avec 185 éléments blancs/mm³, WHITTY avec 40 lymphocytes/mm³ ; DOOLING (152) trouve une ponction lombaire avec 325 éléments blancs/mm³, ROSENBAUM (410) : un cas avec 5 lymphocytes et une hyperalbuminorachie.

E - Les séquelles :

La récupération ad integrum est de règle et est une condition nécessaire, sinon suffisante, BRUYN (82) rappelle que c'est un critère absolu qui avait déjà été noté par CLARKE en 1910, il souligne aussi que cette équation élimine un bon nombre des observations de la littérature, notamment celles où a été signalée :

- une hémiplégie résiduelle signalée par CONNOR (117), CRITCHLEY et FERGUSON, HEYCK cité par BRADSHAW (79).
- une hémianopsie : PEARCE (374).
- de gros ventricules : ROSS et CONNOR (117)
- une évolution démentielle pour SYMONDS.
- un retard mental, dyslexie, dyskinésie ou autres mouvements anormaux, hypotonie, rapportés dans les 8 cas observés chez l'enfant par VERRET et STEELE (471).

Toutes ces observations ne rentrent pas dans le cadre de la maladie migraineuse.

4° Pathogénie :

- Pour HEYCK (244) l'atteinte est corticale, l'ischémie débutant au niveau du cortex occipital, gagnant le lobe pariétal, puis "the central cortical regions".

La prédominance du déficit cheiro-oral s'explique facilement lorsqu'on regarde l'homunculus de Penfield sur lequel les régions de la bouche, face, langue, sont proportionnellement les plus étendues et seraient peut-être, de ce fait, plus sensibles à l'anoxie, à moins qu'il ne s'agisse d'une demande métabolique plus importante ou d'une régulation sanguine plus sensible.

- Pour BICKERSTAFF, ce tableau fait partie intégrante de la migraine basilaire (53).

- BRUYN (82) explique toutes les manifestations observées par une atteinte thalamique.

- Pour ROSENBAUM (410), le déficit transitoire s'explique par un spasme vasculaire suivi d'un oedème cérébral focalisé, il s'appuie sur l'étude d'électro-encéphalogrammes répétés.

- BLAU et WHITTY (61) mettent en avant un facteur local, en effet chez un de leurs malades l'artériographie déclenche une crise de migraine hémiplegique typique mais aussi bien celle du côté gauche que celle pratiquée à droite. Ils postulent l'existence d'un facteur local dans un hémisphère, rendant cette région beaucoup plus sensible à la vasoconstriction.

Ils ont retrouvé, dans un cas, un calibre réduit des branches intra-crâniennes de la carotide interne, alors que toutes les artériographies de BRADSHAW (79) et PEARCE (374) se sont révélées négatives.

5° Discussion :

A - Ceux qui appellent migraine hémiplegique ce qui n'en est pas :

Il s'agit sûrement là du groupe le plus nombreux et à la lecture de quelques observations, c'est une évidence. Les troubles neurologiques sont d'ailleurs souvent mal analysés, les troubles moteurs catégorisés en même temps que les troubles sensitifs, la durée non précisée.

Le grand nombre d'observations rapportées par certains auteurs ne manque pas de surprendre : 45 cas pour HEYCK (244), 77 cas pour BRADSHAW et PARSONS (79) de 1957 à 1963 dans un service de Neurologie !

De même, nous avons déjà signalé les cas où certains examens complémentaires se sont révélés anormaux, par exemple le cas de DOOLING (152) où la ponction lombaire a montré 325 éléments blancs/mm³, cela sort du cadre de la maladie migraineuse.

Enfin, le début à 47 ans dans le cas rapporté par SOOD (455) nous paraît tardif !

Dans toutes ces observations manque le caractère familial que nous avons pris comme référence au début de ce chapitre.

B - Ceux qui pensent que la migraine hémiplé-
gique correspond à une migraine avec
troubles sensitifs profonds :

C'est l'opinion de DEVIC (208) qui dit :
"en réalité les migraines dites hémiplégi-
ques sont des migraines hémisensitives, mais tout malade qui subit
un grand hémisyndrome sensitif, percevant engourdisse-
ment et fourmillements, devenant hémiparésique, hémia-
taxique, se déclare hémiparétique : cet hémisyndrome
sensitif majeur réalise ce que l'on appelle, à tort,
la migraine hémiplegique".

Il dit dans un autre article (144) :
"il s'agit de formes majeures de migraine accompagnée
qui restent dans le cadre authentique des troubles
sensitifs, mais sont interprétés comme des troubles
moteurs : nous n'avons jamais rencontré de migraine
hémiplegique et nous doutons fort de sa réalité".
Il s'appuie sur trois exemples de fausses "migraine
hémiplegique".

C - Ceux qui nient la possibilité même de
l'existence :

NICK (351) rejette formellement ce cadre de
la migraine; pour lui la migraine ne donne pas de signe
moteur, n'enjambe pas la scissure de Rolando.
"On peut répéter ce qui a été dit plus haut pour la
migraine ophtalmoplégique, cela peut exister, ce n'est
pas une migraine".

D - Ceux qui acceptent un tel diagnostic dans
la mesure où sont réunis le maximum
d'arguments positifs et négatifs :

C'est ce qui ressort à la lecture de l'observa-
tion de MALLET qui dit "Est-il légitime d'attribuer à la
migraine, maladie fréquente et bénigne, une hémiplegie
parfois assez prolongée et inquiétante ?... Le diagnostic
en est souvent difficile... Les faits cliniques que nous
rapportons nous paraissent constituer un exemple de ce
qu'on appelle, à tort ou à raison, "la migraine hémiplé-
gique familiale".

D - MIGRAINE DE L'ENFANT :

MIGRAINE DE L'ENFANT

- 1° Données étiologiques.
- 2° Symptomatologie.
- 3° Modalités évolutives.
- 4° Diagnostic.

Décrite il y a plus d'un demi siècle par Debré, la migraine de l'enfant fut longtemps considérée comme exceptionnelle ; depuis une quinzaine d'années cependant d'importants travaux et publications lui ont été consacrés et ont essayé de définir ses différents aspects. Citons en particulier VAHLQUIST (466), BILLE (57) et, en France : HERRAULT (239), PLAINFOSSE (390), GUIHARD (223), LHIRONDEL (295-296).

D'emblée il faut souligner trois points :

- les difficultés d'analyse d'un syndrome purement subjectif, raconté plus ou moins bien par l'enfant, or on sait que la migraine est un diagnostic d'interrogatoire.
- la symptomatologie différente de l'adulte ou surtout différemment ressentie par l'enfant, en particulier la céphalée très nettement au second plan.
- la brièveté des accès, le médecin appelé en urgence par les parents ne trouvera bien souvent qu'un enfant endormi, voire même déjà "guéri" et jouant normalement.

1° Données étiologiques :

Les principales statistiques sont concordantes :

A - La fréquence de la migraine chez l'enfant est évaluée à :

- 5 % pour L'HIRONDEL (296) (605 observations sur 30 000 dossiers d'enfants entre 0 et 16 ans).

- 5 % pour PLAINFOSSE (390) chez l'enfant de 11 à 13 ans.

- 3 % pour VAHLQUIST (466) (sur 5000 collégiens suédois âgés de 10 à 20 ans).

- de 2,5 % à 6 % pour BILLE (57), les variations du taux étant en fonction des tranches d'âges considérées.

En effet :

B - L'âge d'apparition de la crise initiale est :

- pour PLAINFOSSE (390) : 1/3 avant 4 ans.
la moitié avant 6 ans.

Rappelons le fait qu'il signale un diagnostic porté à l'âge de 2 semaines.

- pour FRIEDMAN (189) : 3/4 avant 9 ans (sur une série de 100 cas de 3 à 15 ans).

- pour GUIHARD (223) : 1/4 avant 10 ans.
la moitié avant 15 ans.

- pour HOLGUIN et FENICHEL (255 bis)
18 % , 1ère crise avant 5 ans
74 % , 1ère crise entre 5 et 10 ans.

C - Enfin la prépondérance féminine se retrouve chez l'enfant :

335 filles pour 270 garçons : L'HIRONDEL (296).

Elle semble peu significative pour les tranches d'âge basses :

2,5 % dans les deux sexes de 7 à 9 ans.

3,5 % chez le garçon, 5,4 % chez la fille pour la tranche de 10 à 12 ans.

Par contre, elle se précise nettement pour la tranche de 13 à 15 ans.

2° Symptomatologie :

A - On peut observer chez l'enfant les trois types de crises correspondant aux trois formes classiques de la maladie :

- a) Migraine ophtalmique
- b) Migraine commune
- c) Migraine accompagnée

avec cependant plusieurs particularités.

- Remarquons tout d'abord qu'il n'existe pas, à notre connaissance, de statistiques précises portant sur la fréquence relative de ces trois types de crises migraineuses.

- Les prodromes précédant la crise céphalalgique sont souvent absents ; il s'agit parfois de troubles du caractère, d'anorexie, de sensation de malaise général. BLUMENTHAL (65) signale, comme assez fréquents cependant, des sueurs, une sensation de froid ou des signes gastro-intestinaux.

a) Migraine ophtalmique :

HOLGUIN retrouve 50 % de manifestations visuelles lors d'une étude portant sur 55 enfants ; L'HIRONDEL (296) ne retrouve lui que 34 % de signes visuels.

L'enfant ne se plaint que de l'oeil correspondant au côté de l'hémianopsie. Il décrit souvent une vision trouble avec des papillons brillants, très lumineux, des cercles, des lignes colorées, une vision comme à travers une buée de chaleur. Parfois cependant l'enfant décrit très bien le phénomène hémianopsique et dit que les lettres s'effacent ou tremblent sur une moitié du cahier, qu'il ne voit plus que la moitié de son institutrice (Cf dictée de L'HIRONDEL) (296) ou que la tête ou que les pieds.

b) Migraine commune :

L'accès infantile se caractérise par une céphalée d'apparition brutale, soit le matin au réveil ou au cours de la matinée, soit beaucoup plus souvent l'après-midi, pendant la classe ou à la sortie de l'école. L'enfant est nauséux, vertigineux, très pâle ; il se couche, fuyant la lumière et le bruit alors que les vomissements sont intenses, répétés, pouvant entraîner une cétose par dénutrition. Le plus souvent, l'apparition des vomissements soulage la céphalée ; l'enfant s'endort et un sommeil réparateur annoncera la fin de la crise. L'enfant se lève, totalement rétabli, il a faim et joue normalement.

c) Migraine accompagnée :

HOLGUIN signale qu'un certain nombre d'enfants se plaignaient de dysesthésies brachiales unilatérales ou parfois bilatérales.(255 bis).

DEVIC (144) insiste sur l'atteinte souvent importante du versant sensitif qui, à plusieurs reprises, a fait considérer certaines observations comme des migraines hémiplégiques, ce qui correspondait, en réalité, à d'importants troubles de la sensibilité profonde ou du schéma corporel.

Les crises de migraine accompagnée, sinon, n'ont pas chez l'enfant d'autres particularités ; la rareté en est souvent soulignée mais sans chiffre à l'appui.

Signalons la forme particulière de la migraine basilaire chez la jeune fille : BICKERSTAFF (53).

- Lors de la crise, ce qui frappe et oriente le diagnostic, c'est la pâleur de l'enfant, la mère raconte souvent que son enfant était blafard, blême, les traits décomposés, tirés, "il est vert". C'est un signe fondamental pour le diagnostic.

La céphalée, nous l'avons déjà souligné, passe souvent au second plan derrière les manifestations digestives. Cependant l'interrogatoire doit la rechercher, HOLGUIN signale que dans deux tiers de ses observations la céphalée était présente, à type d'élancements douloureux, de douleurs pulsatiles, de brûlures, "de coups redoublés dans la tête".

HOLGUIN (255 bis) signalent une céphalée unilatérale dans deux tiers des observations, hémicranienne ou localisée aux régions frontales et oculaires. Mais la céphalée intéressait toute la région frontale chez 7 malades sur 55, était généralisée chez 8 enfants.

BILLE (57) trouve une localisation fronto-orbitaire dans deux tiers des cas.

L'HIRONDEL (296) insiste lui, au contraire, sur le fait que la céphalée est bilatérale (82 % des cas).

Les nausées et les vomissements sont presque constants et dominant le tableau : 80 % des observations de BILLE, 82 % pour HOLGUIN, 80 % pour GUIHARD.

Une poussée de température est souvent signalée, aux alentours de 38° : HARVEY (231).

- La durée de la crise est courte, en moyenne une à trois heures, rarement plus. La fin est marquée par un élément diagnostique de grande valeur, le sommeil qui soulage. Comme le souligne L'HIRONDEL (295) : "dès que la douleur s'apaise, l'enfant s'endort d'un sommeil calme et

profond, durant une à deux heures. A son réveil il est frais et dispos.

Observation : P.G.

âgé de 12 ans $\frac{1}{2}$, père migraineux, a vu s'installer depuis deux ans des épisodes céphalalgiques importants et stéréotypés : le samedi alors que la classe du matin s'est passée normalement, il rentre à midi, patraque, écoeuré, anorexique, refusant des mets préparés par sa mère (et qu'il adore en général), il quitte la table pâle, surtout présentant des céphalées d'abord vagues puis de plus en plus violentes, l'obligeant à se réfugier dans sa chambre, où il se couche, les volets tirés, rideaux baissés, lumière éteinte, en proie à des nausées. Il se réveille le lendemain matin guéri. A noter que la mère avait constaté à chaque crise une hyperthermie. A plusieurs reprises, il a présenté une aura ophtalmique avec vision trouble ou "comme quand il regarde le soleil".

Observation : S.P.

Vu une première fois en mai 1974 pour trois épisodes successifs :

- à l'occasion d'un cours de français, épisode d'aphasie avec jargonaphasie et texte incohérent dans lequel il a inversé des notes, des syllabes. Céphalées discrètes.

- dans la rue il remarque brusquement une amputation du champ visuel gauche avec suppression d'une partie de la façade de l'immeuble en face de lui. Dans ce champ visuel amputé, il constate la présence de phénomènes lumineux, scintillants. Céphalées discrètes.

- Deuxième épisode ayant commencé par un trouble visuel qui lui faisait voir le mot qu'il écrivait mais ne lui permettait pas de relire le mot précédent, ni de voir le reste de la page à gauche. Lorsqu'il regarde le professeur il ne voit plus sa copie. Puis dysesthésies de l'hémiface droite, puis atteinte de la main droite (pouce et index) avec sensation de méconnaissance de la position de ses doigts dans l'espace, à tel point qu'il est obligé de vérifier de visu si son index est situé au-dessus ou au-dessous de son stylo. Une note phasique discrète. Puis hémicranie gauche à prédominance sus-orbitaire, pulsatile, croissant en quelques heures et disparaissant le soir. Mis à la Dihydroergotamine il prend son traitement d'abord régulièrement puis de façon discontinue et l'arrête en août 1974.

- Le 1er septembre 1974, alors qu'il se trouve sur une plage et commence un mot croisé, brusquement il ne peut plus lire les définitions, dysesthésies main droite. Il reste chez lui, mange mais se plaint rapidement de céphalées, fait la sieste et, au réveil, il est guéri. Depuis lors, traitement régulièrement suivi sans crise.

B - Migraine ophtalmoplégique :

Elle n'est pas exceptionnelle chez l'enfant et nous avons vu (Cf chapitre de la migraine ophtalmoplégique) que certains auteurs ont insisté sur son début dans l'enfance.

Dans les huit cas de FRIEDMAN (188) (sur 5000 migraines) 6 cas ont débuté avant 10 ans.

SCHOTT (417) rapporte trois observations typiques : la première concernant une fille de 8 ans présentant des récurrences multiples entre 3 et 8 ans touchant le III droit, ayant débuté à l'âge de 3 ans et bien corrigées par un anti-sérotonine; Les deux autres cas s'intégrant dans le cadre d'une migraine basilaire dont nous savons la fréquence chez la jeune fille.

DEVIC (144), dans le même colloque, rappelle la rareté du diagnostic et les principales caractéristiques de ces quatre cas :

Apparition toujours précoce dans la vie.

Rareté des antécédents héréditaires familiaux.

Quelques épisodes seulement dans la vie.

Extrême discrétion des algies céphaliques.

La paralysie précédant la céphalée.

Durée de plusieurs jours, contrastant avec la brièveté des autres migraines accompagnées.

La superposition constante de la paralysie avec le côté de l'algie.

Il s'agit le plus souvent d'une atteinte partielle du III (ptosis).

Ne pas croire là qu'il s'agit d'un diagnostic faible, se rappeler la rareté de cette variété et qu'il y a d'autres diagnostics à éliminer : Tolosa-Hunt par exemple, (Cf. Adulte).

C - Formes particulières à l'enfant :

- Forme abdominale pure : 6 % enquête du G.R.E.C. (mars 1970). C'est un enfant, bien portant, qui est pris soudain de nausées, vomissements ; pâle, il se plaint de violentes douleurs abdominales diffuses ou péri-ombilicales, évoluant par crises paroxystiques, de durée brève (moins d'une heure), à début soudain et à terminaison aussi brutale. Lorsqu'on examine l'enfant en crise, ce qui frappe c'est la pâleur extrême, mais la nuque est souple, l'abdomen dépressible, sans point douloureux ; le toucher rectal est négatif. Le pouls est bien frappé, non accéléré. Il n'y a pas de température. Souvent l'enfant s'endort et se réveille guéri.

Parfois on a la chance de découvrir une céphalée accompagnatrice (qu'il faut rechercher minutieusement à l'interrogatoire) mais celle-ci fait souvent défaut.

Citons une observation de ce type bien que ne concernant pas un enfant :

Mlle P.J., âgée de 18 ans, est hospitalisée d'urgence dans un service de chirurgie devant l'apparition brutale de céphalées accompagnées de vomissements importants. L'examen, à l'entrée, est normal, tant du point de vue neurologique que digestif ; on est surtout frappé par une pâleur extrême et inhabituelle de la malade et un dermographisme.

La scène régresse rapidement sous traitement banal en quelques heures et l'interrogatoire précis de la malade et de l'entourage permet de conclure à une maladie migraineuse : mère migraineuse, grand-mère migraineuse, elle-même présente depuis l'âge de 8 ans des vomissements plus ou moins inexpliqués, puis des céphalées intermittentes en barre frontale qui durent plusieurs heures à chaque épisode, rebelles aux salicylés.

- Forme abdominale atténuée : l'enfant présente une douleur abdominale péri-ombilicale débutant à n'importe quelle heure de la journée, souvent après l'alimentation mais cela ne l'empêche pas de jouer, il est cependant pâle et anxieux. Tout disparaît en une à deux heures et le reste de la journée se passe bien.

- Forme purement digestive : lorsque les vomissements sont bilieux, la mère racontera "les crises de foie" de son enfant. De même, si les sensations vertigineuses sont au premier plan, parfois c'est un véritable "mal de mer" en chambre. Cela peut parfois poser un problème diagnostique et DEVIC (144) cite une observation de forme pseudo-tumorale d'une migraine ayant débuté chez un jeune enfant par un mal de mer impressionnant avec vomissements répétés, plusieurs jours de suite, sans céphalée mais diminuant le soir et n'empêchant pas l'enfant de dormir.

- Forme dégradée : C'est parfois un simple accès de pâleur, la mère dit : "mon enfant de temps en temps est pâle, sans force, refuse de manger, va se coucher sans dîner".

L'HIRONDEL (296) rappelle quel a été le premier motif de la consultation de ces patients :

- 38 % difficultés scolaires, fatigue.
- 30 % céphalée.
- 27 % signes digestifs (douleurs, nausées, vomissements.
- 5 % divers.

Une gêne scolaire plus ou moins importante est notée dans 74 % de ses observations.

D - Formes exceptionnelles :

- Troubles du comportement : L'HIRONDEL (295) rapporte plusieurs observations de bouffées délirantes aiguës paroxystiques avec toujours angoisse extrême, troubles de la personnalité et hallucinations de type temporel.

- Un enfant ressent une angoisse extrême, déclare "où suis-je ? Je deviens fou" et se jette dans les bras de quiconque est près de lui.

- Une fillette souhaite la mort et écrit une lettre d'adieu à ses parents.

- Une autre a des troubles hallucinatoires et voit des étrangers dans sa chambre. Tel autre, très pâle, en proie à une frayeur extrême avec hyperacousie et micropsie. La crise dure dix minutes et se répète une à deux fois par semaine pendant deux mois.

- Plusieurs malades ressentent une dépersonnalisation variable avec une sensation de légèreté "comme un ballon qui s'envole dans les airs". Cela évoque un syndrome temporel et nous rappellerons ici l'histoire d'Alice au Pays des Merveilles (Cf BRUYN (83), plusieurs auteurs ont d'ailleurs signalé cette sensation de déformation corporelle, d'allongement du corps, d'hypertrophie du pouce. DEVIC (144) rapporte trois cas avec impression de micropsie très précise et pénible, s'imposant avec force, accompagnée d'une sensation d'angoisse, d'être hors de l'espace, du cadre habituel de vie. DEVIC (144) rapporte 16 cas de migraine avec troubles du comportement dont une forme majeure délirante ; les autres cas se classant en deux catégories :

- les enfants paresseux, grognons, attirés par leur lit plus que par leur table de travail.

- les anxieux, inquiets, hyper-émotifs, tatillons. Ce n'est que l'interrogatoire précis qui a permis le diagnostic devant la notion de tête lourde, d'yeux qui piquent, de tête vide ou trop pleine, cassure derrière les oreilles, marteaux sur les yeux, "un pic à travers la tête", un brouillard dans la classe. Le mal de tête était toujours au second plan, de même qu'il fallait "arracher" à la famille l'hérédité migraineuse.

- surtout les antécédents familiaux migraineux, la dystonie neuro-végétative ou les équivalents.

- parfois la bonne réaction au traitement.

Le diagnostic de ces formes très atypiques est, on le conçoit, très difficile et, en pratique, il s'agit plus là d'un diagnostic d'élimination que d'un diagnostic positif vrai.

E - Equivalents chez l'enfant :

- le mal du transport, ce n'est pas absolu mais l'enfant migraineux supporte mal la voiture.

HOLGUIN et FENICHEL : 23 % des cas. (255 bis)

- les vomissements cycliques. SELBY (429) rappelle que SMITH, en 1937, notait déjà ce facteur prédisposant chez les enfants migraineux, sur 36 migraineux interrogés, il retrouvait neuf fois (25 %) des vomissements cycliques dans l'enfance. Enquête du G.R.E.C. (Colloque de Lyon) 12 % LANCE et ANTHONY (269) retrouvent 23,2 % de vomissements cycliques. Beaucoup d'auteurs signalent aussi cet équivalent : GUIHARD (223).

- équivalent vertigineux : accès brusque de vertiges. L'enfant crie maman ! maman ! tout tourne. Guérison par Dihydroergotamine.

- d'autres formes aux frontières de la migraine, s'intégrant dans le cadre des algies paroxystiques avec désordre neuro-végétatif sur lequel des auteurs ont insisté, notamment L'HIRONDEL (295-296).

- douleurs paroxystiques vésico-urétrales avec pollakiurie ou syndrome honteux interne.

- douleurs paroxystiques de la région anale ou sacro-coccygienne.

- douleurs nocturnes des jambes ou douleurs nocturnes des paumes et des plantes. Ces algies ayant comme trait commun, malgré la diversité de leur siège d'avoir un début et une fin brutale, une durée relativement brève, pâleur et malaise au cours de l'accès, un terrain migraineux et l'efficacité de la Dihydroergotamine.

3° Modalités évolutives :

A - Crise :

La crise peut survenir sans facteur déclenchant particulier, mais habituellement chez l'enfant on met souvent

en évidence : un conflit, soit scolaire, soit familial. Une émotion, l'appréhension d'un examen, d'un concours; Parfois un effet stroboscopique particulier : Télévision, cinéma, réfraction sur l'eau, la neige, la mer; BILLE (57) signale l'apparition de crise en regardant par la fenêtre d'un train les pylônes et les poteaux télégraphiques ; une hypoglycémie, L'HIRONDEL signale plusieurs migraines après un effort intense et prolongé.

L'enfant migraineux est très vulnérable à tout ce qui, dans la vie familiale, l'activité scolaire ou même les jeux, entraîne tension, émotion, excitation et perturbations des habitudes quotidiennes.

B - La maladie migraineuse :

Il est classique de signaler le mode évolutif suivant: de 2 à 6 ans l'enfant souffre de vomissements faciles, revêtant parfois l'aspect de vomissements cycliques avec cétonurie, il souffre peu du ventre et ne se plaint pas de la tête. Vers 6-7 ans s'installent les crises de douleurs abdominales à répétition qui font place peu à peu aux céphalées.

Le rythme des accès est souvent caractéristique, l'enfant ne souffre habituellement ni le dimanche, ni le jeudi, ni pendant les vacances. L'HIRONDEL (296) : "la migraine est la maladie des écoliers". Durant les vacances, 66 % des migraineux n'ont aucune migraine, 32 % accusent une sédation franche". Il serait intéressant de savoir si actuellement le mercredi a remplacé le jeudi, comme jour "sans migraine".

Nous avons vu que L'HIRONDEL a trouvé 38 % d'enfants amenés en consultation pour difficultés scolaires. 74 % d'entre eux présentaient une gêne due à leur migraine. Mais la scolarité n'est jamais fortement perturbée, les accès migraineux entraînent une gêne en fonction de leur gravité, de leur durée et de leur répétition. On observe, parfois, une diminution du nombre des migraines avec le changement de professeur, de classe.

Chaque migraine est une demi-journée ou une journée de perdue, mais la migraine n'est pas une cause d'absentéisme. Dès sa crise terminée, l'enfant se sent détendu, soulagé et retourne en classe. L'attitude de l'enfant atteint de "phobie scolaire" avec absentéisme délibéré ne correspond pas à celle du migraineux, scrupuleux et attentif à la réussite.

BILLE (57) (Handbook) : sur 9853 enfants de classe de 4e, il n'y a pas de différence significative des notes entre migraineux et non migraineux.

HOLGUIN (255 bis) : sur 55 enfants, 45 étaient d'intelligence normale et obtenaient des résultats scolaires satisfaisants, 8 avaient des résultats médiocres, 2 avaient un net retard mental.

Dans l'étude de UPSAALA (portant sur 9000 enfants) suivis régulièrement, BILLE (57) constate en 1961 que 35 à 50 % des enfants ont été libres de toute migraine après 4 ou 6 ans. Il pense qu'un certain nombre de ces enfants referont des accès plus tard après un intervalle libre de quelques années.

C - L'influence de la puberté n'a pas été étudiée de manière statistique, mais plusieurs auteurs dont HARVEY (231) signalent que lorsque les migraines débutent très tôt les crises peuvent disparaître au bout de quelques années.

ROYER (412) a étudié l'influence de la puberté chez 15 sujets (11 garçons et 4 filles) : l'âge de la puberté n'est pas modifié, des modifications de la maladie migraineuse sont observées entre 10 et 20 ans, il s'agit deux fois plus souvent d'aggravations que d'améliorations, elles s'observent surtout dans l'adolescence post-pubérale et semblent s'associer à des tensions psycho-sociales : difficultés scolaires.

4° Diagnostic :

Le diagnostic de crise migraineuse chez l'enfant se pose dans des conditions très particulières :

- à l'inverse de l'adulte, elle survient en période d'activité et non en période de repos : migraine des écoliers.

- la durée en est plus brève.

- le rôle réparateur du sommeil, voire de la sieste, est plus marqué.

- c'est la pâleur qui domine la présentation clinique d'autant que la céphalée est-elle à l'arrière plan des manifestations digestives.

- c'est enfin dans cette forme que se voient les atypies les plus variées qui pourraient donner lieu à un diagnostic différentiel couvrant une grande partie

de la pathologie pédiatrique dont l'énumération serait fastidieuse.

En fait, deux notions essentielles concourent à l'établissement d'un diagnostic approprié :

1) La recherche des antécédents rarement exprimés spontanément par les parents.

2) La recherche de la céphalée évitant de porter à tort un diagnostic de pathologie abdominale dominée par la tentation d'une appendicectomie "de principe".

MODALITES EVOLUTIVES

- 1° Les facteurs déclenchants.
- 2° Evolution au cours de la journée.
- 3° Evolution au cours de la semaine.
- 4° Evolution au cours du mois.
- 5° Evolution au cours de l'année.
- 6° Evolution au cours de la vie.
- 7° Evolution à long terme.

C'est la répétition même de crise céphalalgique particulière : les crises migraineuses, qui crée une situation pathologique évolutive que recouvre le concept même de maladie migraineuse.

Même si GRAHAM (213) a pu dessiner un profil évolutif propre à cette maladie (Cf Handbook), il n'en reste pas moins qu'il ne s'agit que d'un schéma, certes très utile, mais qui ne peut tenir compte de l'allure évolutive très variable d'un sujet à l'autre et d'une période à l'autre chez un même sujet.

Ainsi est-on amené à une étude critique des différents facteurs incriminés dans les variations brusques de ce profil évolutif. Il n'est pas dans notre propos d'en appréhender les mécanismes sur le plan physiopathologique mais d'en apprécier la réalité dans la vie d'un migraineux.

1° Les facteurs déclenchants :

Ils sont presque toujours signalés par les malades et parfois même avec beaucoup de richesse. Au fil des ans, le patient analyse, dissèque, admet avec certitude ou réfute comme avec regret certains des facteurs qu'il avait retenus comme formels quelques années auparavant.

C'est donc à partir de l'analyse critique de discours de migraineux avertis et de l'étude comparative des "accusations" de nombreux malades que s'établira la liste des facteurs déclenchants les plus fréquemment mis en cause.

Ils peuvent se répartir en quatre groupes principaux :

- facteurs alimentaires.
- facteurs hormonaux.
- facteurs neuro-psychiatriques.
- facteurs climatiques.

SELBY et LANCE (429) notent les fréquences suivantes dans le déclenchement d'une crise :

- émotion : 67 %
- règles : 62 %
- luminosité : 47 %
- aliments : 25 %

La première enquête du "GREC", en mars 1970 (Colloque de Lyon), enregistre les chiffres suivants :

- facteurs psychologiques : 66 %
- fatigue : 53 %
- règles : 51 %
- aliments : 42 %

Une analyse un peu plus détaillée de chacun de ces facteurs nous paraît indispensable, même si parfois elle n'est qu'un reflet ou un résumé un peu schématique des données physiopathogéniques.

a) Parmi les facteurs alimentaires, il faut se garder de retenir comme objectif certaines doléances multifactorielles que seule une théorie allergique aurait pu soutenir, ce qui semble loin d'être prouvé. Par contre, exclure toute responsabilité aux facteurs alimentaires sous ce prétexte ne serait pas conforme aux allégations les plus objectives de certains malades. La théorie tyranique, même si elle se révèle très critiquable sous certains aspects, a du moins le mérite de justifier la responsabilité de certains aliments dans le déclenchement d'une crise migraineuse.

En effet, les plus fréquemment incriminés des aliments sont ceux dont la teneur en tyramine est la plus haute : certains fromages (roquefort, gruyère, emmenthal, brie), le chocolat, le gibier faisandé, les harengs marinés, la levure de bière et surtout certains vins blancs secs (70).

b) Les règles et les différents épisodes de l'activité génitale constituent un facteur fréquemment, voire exclusivement incriminé, à tel point qu'est né le concept de migraine cataméniale et que survit la notion erronée d'une transformation radicale à la ménopause.

Dans un premier temps, on peut retenir schématiquement :

- l'apparition à la puberté.
- la rythmicité menstruelle.
- l'accalmie en cours de grossesse.

En vérité, nous l'avons déjà signalé, la réalité est autre, le début véritable de la maladie migraineuse se fait très souvent bien avant la puberté (Cf. migraine de l'enfant), dès l'âge de 5-7 ans ; la cessation des crises durant une grossesse étant très diversement appréciée, 77 % d'accalmie des crises de migraine commune pendant les premiers mois de grossesse, alors que la grossesse est parfois provocatrice de crises de type migraine ophtalmique : SOMERVILLE (454).

c) Les facteurs neuro-psychiatriques sont très souvent signalés spontanément chez les migraineux. On retrouve l'effet souvent bénéfique d'une certaine tension sur la maladie et le rôle au contraire déclenchant de la détente, expliquant la crise du week-end, du début des vacances, des périodes de repos, du début d'hospitalisation... ce que l'on retrouve en lisant l'enquête du G.R.E.C. (mars 1970) sur les facteurs influençant le type évolutif :

- fatigue : 37 %
- affectif : 33 %
- professionnel : 14 %.

Comme le dit SEILHEAN (428) " il semble donc que ce soit surtout un changement dans l'équilibre émotionnel qui constitue "un moment fécond" pour la crise".

d) Enfin les facteurs climatiques, souvent négligés lors de l'interrogatoire, sont parfois signalés spontanément par le malade : recrudescence printanière, influence de tel ou tel vent chaud et sec, exposition au soleil ou au contraire au froid.

Comme le rappelle NICK (501) "ces facteurs endocriniens, psychiques, digestifs, etc... peuvent déclencher des crises "migraine circonconstancielle", ou les entretenir "migraine rebelle", mais ils ne suffisent pas à eux seuls à créer la migraine ; tout au plus ce sont des circonstances favorisantes qu'il faut savoir reconnaître car elles peuvent aggraver la migraine et interférer sur le rythme évolutif de la maladie".

Un interrogatoire minutieux essaiera en effet lors de la consultation d'un migraineux, de faire une "mise en place" dans le temps, très importante pour le diagnostic.

2° Evolution au cours de la journée :

Un tiers des malades étudiés par le G.R.E.C. signalait que leur crise survenait toujours à la même heure.

- La crise migraineuse débute le plus souvent au réveil, souvent quelques minutes après celui-ci, mais c'est le réveil qui déclenche la migraine, "avec d'autant plus de probabilité que le sommeil aura été meilleur et réparateur" NICK (345) : "le migraineux n'a pas le droit de faire grasse matinée". Cet horaire matinal n'est, bien sûr, pas absolu, mais très souvent le migraineux habituel sait s'il va passer une journée avec ou sans crise quelques heures après le lever.

- En fin de journée, "la céphalée des "diners priés", comme dit NICK (345) doit être considérée sous deux aspects : la sortie projetée, la céphalée arrive à point pour tout gâcher, c'est une céphalée psychique qui comporte une agressivité et réalise une revanche contre la ou les personnes que l'on devait accompagner. Le grand dîner chez soi : la maîtresse de maison s'est affairée tout le jour pour dresser la table, mijoter les plats. Tout est prêt. Elle peut enfin respirer lorsqu'éclate la céphalée. C'est alors une migraine authentique, la cessation brusque d'une tension psychique est fatale aux migraineux.

- les facteurs "émotionnels" sont retrouvés dans un tiers des cas pour NICK, une contrariété, un stress, une angoisse, une dispute, une appréhension, les soucis, le surmenage suffisent à déclencher une crise : NICK cite l'exemple d'un malade qui disait : "une émotion peut provoquer la crise, mais si je souffre elle peut l'interrompre".

3° Evolution dans la semaine :

- C'est le passage de la tension psychique à la détente, mal supportée par le migraineux qui explique la recrudescence fréquente des crises en fin de semaine ; le samedi, s'il est chômeur, et le dimanche sont propices aux crises, de même lors d'un arrêt de travail un accès peut se manifester lors du premier jour de "repos".

Le Docteur RAMBAUD cite l'observation personnelle d'une malade, gérante de café, dont les manifestations visuelles commençaient lorsqu'elle baissait son rideau de fer le jour de la fermeture, l'ayant amené à déposer à la Préfecture une demande de dérogation pour ne pas avoir à fermer son établissement.

Citons le cas, bien banal, des infirmières qui font leur crise migraineuse les jours où elles sont en arrêt, mais aussi de certaines institutrices qui racontent fort bien qu'autrefois elles faisaient des crises "le jeudi et le dimanche et qui, actuellement, par un décret de loi récent, font leur crise le mercredi et le dimanche.

C'est souvent la cessation brusque d'une tension psychique qui déclenche la crise.

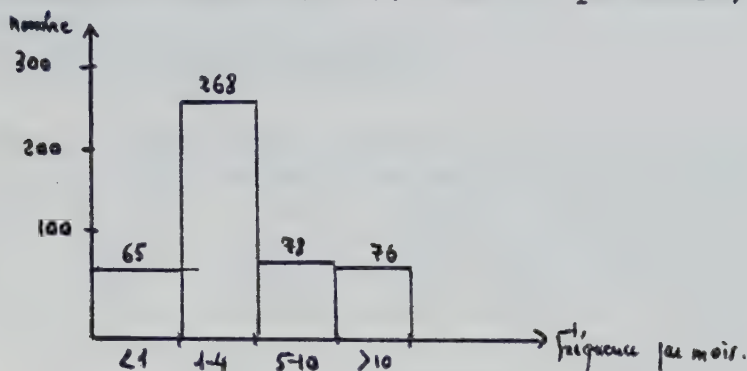
- Par contre nous pensons que la survenue de céphalée de façon quotidienne doit inciter à la plus grande réserve, et nous sommes un peu surpris des chiffres de 11 % de migraine quotidienne et de 23 % de migraine plusieurs fois par semaine rapportés dans le "G.R.E.C." de mars 1970 (Colloque de Lyon).

La céphalée dure habituellement moins de 24 Heures, rarement 48 Heures ; une céphalée survenant tous les jours a beaucoup de chance de ne pas être une migraine.

4° Evolution au cours du mois :

- la migraine cataméniale est une forme évolutive particulière, la céphalée survenant à date fixe dans la période pré-menstruelle, à tous les cycles, ayant débuté à la puberté et disparaissant provisoirement lors d'une grossesse, définitivement à la ménopause (Cf. Chapitre spécial).

- SELBY et LANCE (429), sur 500 patients, notent :



- MARKUSH (313) retrouve dans 47,8 % des observations, une à quatre crises par mois.

- Dans l'enquête du G.R.E.C. (mars 1970) :

2 à 3 fois par mois : 26 %
 1 fois par mois : 13 %.

5° Evolution au cours de l'année :

- On retrouve ici une illustration du rôle de la détente psychique comme facteur déclenchant avec souvent une recrudescence des crises pendant les premiers jours des vacances, c'est le changement de rythme qui entraîne une augmentation des crises. Heureusement après cette "salve" d'accès il y a presque toujours une amélioration relative par la suite.

- Les saisons : elles peuvent intervenir par le biais de facteurs météorologiques encore mal précisés (Cf chapitre spécial).

- Chez la migraineuse, l'année gravidique, NICK (345) a aussi une influence ; il est classique de signaler l'interruption des crises pendant la gestation et leur réapparition après l'accouchement ou la lactation. Cette notion n'est pas absolue et parfois même controversée, nous renvoyons le lecteur au chapitre spécial.

Le rôle suspensif des crises est noté pour toute intervention chirurgicale, que ce soit une appendicectomie ou une cholécystectomie (ce qui a entraîné souvent une illusion de traitement) alors qu'à l'inverse le début d'une hospitalisation peut entraîner une recrudescence des crises.

6° Evolution au cours de la vie :

a) selon l'âge de début :

Nous l'avons déjà souligné plusieurs fois et nous insistons, la migraine est une maladie qui débute très souvent tôt dans la vie, dès 5-7 ans ou à la puberté : 43 % pour DALSGAARD-NIELSEN (131), 75 % avant 30 ans pour SELBY et LANCE (429). Comme le souligne NICK (348) "les migraines débutant à l'âge adulte doivent être examinées de près" et c'est dans ces circonstances précises qu'un examen neurologique soigneux doit se révéler entièrement négatif et qu'il faut parfois s'aider d'examen complémentaires.

Existe-t-il des formes tardives ? Certainement, mais avec un pourcentage très faible, SELBY et LANCE (429) ne retrouvent que 8 % de début après 40 ans, WHITTY (486) sur 92 cas aucun début après 40 ans. Il s'agit alors pratiquement toujours de migraine commune ; l'apparition de crises de migraine ophtalmique ou de migraine accompagnée après 40 ans doit rendre le médecin très vigilant, c'est dans ces cas-là, notamment, qu'ont été décrites des "migraines symptomatiques" auxquelles nous préférons le terme "d'hémicranies symptomatiques".

b) Selon les différentes périodes de l'activité, en particulier génitale :

Nous ne reviendrons pas sur les "facteurs déclenchants" hormonaux, particuliers à la femme.

c) Hypertension artérielle :

Les relations entre la maladie migraineuse et l'hypertension artérielle restent toujours imprécises. Le migraineux habituel est plutôt hypotendu. Est-ce que l'hypertension artérielle est plus fréquente chez le migraineux ? Pour NICK (348) "la survenue secondaire de l'hypertension artérielle est plus à craindre chez le migraineux tardif après 30 ans".

- WALKER, en 1959, (477) étudie une population homogène de 6000 sujets, il note 175 hypertendus. Chez ces derniers il retrouve 52 % d'antécédents migraineux alors que dans la population globale l'incidence de la migraine n'est que de 4,85 %.

- WHITTY (486) note chez 8 migraineux anciens devenus hypertendus :

- 3 fois des crises moins fréquentes et moins sévères.
- 3 fois un arrêt des crises.
- 2 cas sans changement.

- Ce qu'il y a de certain c'est que l'hypertension artérielle modifie alors la céphalée, celle-ci devient plus fréquente, plus intense, l'accès est plus long, débutant alors souvent en fin de nuit. La migraine devient alors rebelle au traitement classique et il faut y associer un traitement hypotenseur.

d) Etat de mal :

CHARCOT, dans ses observations princeps, faisait état de crises qui duraient de une à quatre semaines, notamment de migraine accompagnée avec aphasie et trouble moteur.

BERGOUIGNAN (42) signale des cas de migraine accompagnée qui se répète plusieurs fois dans la journée en changeant même de côté.

CARROLL, en 1971, (96) parle de "migraine status".

NICK (348) fait état d'un seul cas de céphalée migraineuse qui a duré 23 jours de suite "installée au décours immédiat d'une ovariectomie chez une jeune femme de 26 ans jusque là atteinte de migraines banales et espacées". Sur 700 migraines observées il signale 4 cas de migraine accompagnée typique avec céphalée, vertige, signes ophtalmiques et paresthésiques et puis au lieu de durer au maximum une heure, le syndrome cortical dure deux à trois jours, parfois une semaine. Le bilan est négatif, la récupération est complète. Il pense qu'on peut faire le diagnostic sur la réaction favorable rapidement aux antimigraineux.

Il n'en reste pas moins que l'état de mal est très rare, semble survenir de façon capricieuse et non pas au terme d'une évolution de gravité croissante, il peut disparaître et ne pas se reproduire.

Il faut garder à l'esprit que la migraine est un phénomène paroxystique, rythmique.

Devant une femme qui présente un "état de mal" avec céphalée continue, durant depuis plusieurs jours, il faut tout éliminer avant de porter ce diagnostic. Ce qui se voit très souvent c'est une migraineuse connue qui "décompense", à l'occasion d'une fatigue, d'une émotion, d'un petit état dépressif, elle garde alors entre chaque migraine une céphalée pouvant durer plusieurs semaines qu'elle a

tendance à considérer comme une migraine mais l'interrogatoire précis lui fait avouer que ce n'est plus le même type de céphalée, il s'agit d'un mélange de migraine et de céphalée psychogène (il faut alors donner des anti-dépresseurs).

Le plus souvent, les crises surviennent de façon irrégulière : 43 % G.R.E.C., 18 % seulement de fréquence régulière.

Nous avons déjà souligné que très souvent, surtout dans le cadre des migraines ophtalmiques et des migraines accompagnées, les crises peuvent survenir en "salves" pendant plusieurs jours pour ne plus se répéter pendant des mois, voire des années. Cf auto-observation de ARING (13). DEVIC (208) : "la migraine évolue par paroxysmes récurrents de périodicité variable. Les variations de fréquence et de rythme défient toute systématisation".

e) Evolution des crises elles-mêmes :

- elles peuvent se dégrader ; nous l'avons vu, une crise de migraine ophtalmique ou de migraine accompagnée peut se transformer en migraine commune à la longue, l'inverse étant beaucoup plus rare et plus suspect. Parfois seul l'accompagnement persiste : migraine décapitée.

- elles peuvent changer de caractère. Ce qu'il y a de sûr, c'est que bien des migraineux à partir d'un certain âge voient leurs migraines s'abatardir, les crises sont moins typiques, prenant souvent l'allure de céphalée vasomotrice pure, céphalée plus diffuse, bitemporale, sans prodromes, ni signes d'accompagnement. Souvent les signes digestifs, eux-mêmes, ont disparu.

Nous n'avons retrouvé dans la littérature qu'un seul article : WHITTY, en 1968, (486) montrant l'étude de 92 migraineux pendant 15 à 20 ans. En 1968, 18 de leurs malades avaient plus de 64 ans et 9 avaient encore des crises inchangées ; l'âge de début des crises n'intervient pas ; Il semble que les hommes ont plus de chance de voir continuer leurs crises que les femmes. 63 malades présentaient des crises fréquentes :

44 malades les ont vu changer :

- 18 moins sévères
- 20 moins fréquentes
- 5 moins sévères et moins fréquentes
- 1 seul moins sévère mais plus fréquente.

27 malades ont vu leurs crises disparaître :

15 ne peuvent donner une raison

12 signalent :

. 4 fois une intervention chirurgicale (ulcère duodénal, ulcère gastrique, néphrectomie, sympathectomie cervicale),

. 3 fois un changement de situation familiale,

. 2 fois la ménopause,

. 2 fois un traitement spécifique,

. 1 fois arrêt après une maladie de longue durée.

Sur les 92 malades suivis, 40 femmes ont vu pendant cette période survenir leur ménopause :

pour 18, il n'y a eu aucun changement,
6 fois une aggravation,
2 fois une diminution,
2 fois arrêt total des crises,
12 n'ont pu être jugées.

Crise : 40 malades n'ont noté aucun changement dans leurs crises, 22 un changement : le plus souvent arrêt ou diminution des vomissements, 5 fois perte de l'aura, seule la céphalée persiste, 4 fois migraine avortée, seule l'aura neurologique reste. Un seul malade verra les signes neurologiques et la céphalée apparaître séparément, indépendants l'un de l'autre.

Cette étude montre, d'autre part, que 2/3 des crises migraineuses ont persisté pendant plus de 15 ans, 20 ans pour certaines observations et que dans environ 2/3 des cas il n'y a pas eu de changement à la ménopause.

7° Evolution à long terme :

- Troubles neurologiques durables :

La migraine peut-elle laisser des séquelles ?

L'existence de troubles neurologiques persistants après une crise a été notée à plusieurs reprises depuis Féré et CHARCOT (1881-1890). Ils admettaient déjà que dans certains cas, très rares il est vrai, les troubles neurologiques associés à la migraine pouvaient devenir irréversibles. Pour eux, le vasospasme entraînait une lésion par occlusion artérielle.

GALEZOWSKI, en 1882, cité par BRUYN in Handbook (82) a décrit quatre cas avec altérations rétiniennes définitives après migraine ophtalmique : deux thromboses de l'artère centrale de la rétine, un cas d'atrophie optique plus rétrécissement du champ visuel plus artères rétiniennes rétrécies au fond d'oeil, enfin un cas d'hémorragie rétinienne.

RICH, en 1948, (405) décrit le cas d'une femme présentant une quadranopsie définitive après vingt ans de migraines. Il ne retrouve alors que 13 cas dans la littérature.

GRAVESON, en 1949, (214), rapporte 4 cas de séquelles visuelles chez des migraineux connus : un cas avec occlusion de l'artère centrale elle-même, les trois autres avec occlusion d'une branche plus petite seulement.

MURPHY, en 1955, (332), rapporte l'observation intéressante d'infarctus cérébral survenu chez une femme de 36 ans souffrant de migraines ophtalmiques typiques, depuis son plus jeune âge. Peu de temps avant son admission à l'hôpital, elle a souffert à plusieurs reprises d'attaques précédées de perte de vision totale d'un oeil. Suite à une crise de ce type, elle présente une hémiplégie plus une aphasie. L'artériographie carotidienne pratiquée montre une non imprégnation de la cérébrale antérieure et une sylvienne abaissée (à signaler qu'elle est encore aggravée par cet examen). Une intervention est alors pratiquée et ne montre pas d'anomalie sauf au niveau de la tête du noyau caudé une zone épaisse et "jaunie". La récupération s'amorce rapidement et six mois plus tard on ne retrouve qu'une hyper-réflexivité droite et une atrophie optique. Elle n'a plus eu aucune crise migraineuse depuis, ce qu'il explique en précisant qu'au cours de l'intervention le tronc de la temporale superficielle et méningée moyenne ont été sectionnés.

Ce sont surtout des séquelles visuelles qui ont été décrites :

PEARCE (375) rapporte six cas, HOLLENHORST quatre cas, SYMONDS un cas d'hémianopsie latérale homonyme définitive.

FRIEDMAN (187) rapporte une occlusion de la veine centrale.

CONNOR (117) reprend en 1962 l'étude des complications des crises migraineuses et publie 18 cas de malades migraineux présentant des séquelles qu'il classe ainsi :

Dans 5 cas : des lésions rétiniennes.

Dans 10 cas : des atteintes corticales	) avec atteintes pyra-
hémisphériques	) midales, paresthé-
	) sies, hypoesthésie,
Dans 3 cas : des atteintes du tronc céré-	) paralysie des nerfs
bral	) crâniens ou troubles
	psychiques.

Cela chez des migraineux vrais, jeunes, puisque 12 sur 18 avaient moins de 40 ans. Neuf fois les troubles se sont installés en post-crise immédiate, toujours dans le territoire précédemment affecté au cours de la migraine.

SCHOTT (321) signale l'observation personnelle "d'une malade, grande migraineuse souffrant six ans après un premier épisode régressif d'une amputation du champ visuel de l'oeil droit, au niveau du quadrant inférieur, avec atrophie optique unilatérale, artères grêles spasmées et rétrécies, acuité visuelle à 3/10 et intégrité absolue de l'autre oeil".

Que nous apportent les examens complémentaires ?

- Etant donné qu'il s'agit presque toujours de séquelles ophtalmologiques, le fond d'oeil est souvent retrouvé anormal, CONNOR (117) signale dans ses cinq observations de lésions rétiniennes, des artères spasmées, une vaso-constriction prolongée de l'artère centrale de la rétine, une pâleur papillaire ou une atrophie optique, dans deux cas (cas 1 et 2) un aspect de rétinite pigmentaire. GRAVESON, en 1949, (214) avait rapporté quatre cas d'oblitération d'artère rétinienne d'une ou de plusieurs branches, FRIEDMAN (187) a rapporté un cas d'occlusion de la veine centrale de la rétine avec rétinite pigmentaire au fond d'oeil.

- L'artériographie : Il est curieux de constater que le bilan artériographique, lorsqu'il est pratiqué, se révèle souvent normal. CONNOR (117) signale seulement deux cas pathologiques avec la non visualisation ou l'occlusion de la cérébrale postérieure dans deux cas d'hémianopsie séquellaire.

PEARCE et FOSTER (374) ont pourtant étudié 40 cas de "migraines compliquées", c'est-à-dire laissant après une crise, soit un déficit moteur ou sensitif atteignant la face ou un membre, une paralysie oculo-motrice, un déficit du champ visuel, soit ayant comporté lors d'une crise un début brutal associé à une raideur, des vomissements suggérant une hémorragie méningée, des troubles de conscience ou une crise comitiale pendant la céphalée, le

tout survenant chez des migraineux anciens et connus le plus souvent, notons cependant que les auteurs signalent d'eux-mêmes que sur leurs 40 cas ils ne retrouvent que 12,5 % d'antécédents migraineux familiaux. Les complications ophtalmologiques sont les plus fréquentes (15 cas), toutes les artériographies pratiquées se sont révélées normales sauf dans deux cas : artère cérébrale antérieure naissant du même côté, dans l'autre cas soulèvement de la partie antérieure du cercle de Willis chez un malade ayant vu débiter ses crises à 48 ans ! Lors de séquelles déficitaires ou avec un tableau de type méningé, les artériographies sont normales.

- Dispose-t-on de documents anatomiques ?

GUEST et WOOLF, en 1964, (221) ont rapporté l'observation d'un malade de 28 ans décédé à la suite d'une crise migraineuse. La nécropsie montra un infarctus dans le territoire de la cérébrale antérieure gauche et des vaisseaux intra et extra-crâniens normaux.

HERON publie en 1966 (238), 7 observations d'accidents vasculaires cérébraux chez des migraineux avec deux cas mortels ayant comporté une autopsie. Dans le premier cas (n°3) il s'agissait d'un migraineux qui souffrait depuis l'âge de 13 ans de crises de migraine accompagnée, il meurt à 50 ans de métastases d'un néo. du poumon. Depuis quelques mois ses crises s'étaient modifiées, état confusionnel d'une demi-heure environ au cours des crises, aphasie et hémiparésie transitoire, céphalées généralisées. A l'autopsie du cerveau, il n'y a pas de métastases mais de petits ramollissements anciens au niveau de la capsule interne gauche, les vaisseaux intra-crâniens étant indemnes d'athérosclérose.

La deuxième observation (n° 7) concerne une femme de 56 ans se plaignant depuis six ans (début tardif !) de migraine ophtalmique et qui est décédée après une injection I.M. d'Ergotamine. L'autopsie révèle un ramollissement cérébral et des lésions athéromateuses diffuses des vaisseaux intra et extra-crâniens.

Ces données anatomiques ne permettent pas de conclusion formelle, elles montrent simplement la possibilité de ramollissements ischémiques chez les migraineux ; Mais pourquoi seraient-ils protégés ?

SCHOTT (321) : "il est légitime de penser que la répétition de troubles vaso-moteurs, sur des vaisseaux peut-être fragiles ou malformés, provoque par vasospasme prolongé d'authentiques accidents ischémiques migraineux".

Il faut garder aussi à l'esprit que le migraineux peut être porteur d'une autre maladie, responsable elle

de l'accident ischémique cortical ayant entraîné le déficit ; il est classique de signaler HEYCK, en 1964, cité par SCHOTT (321), dont une malade porteuse d'une migraine ophtalmique ancienne fait au cours d'une crise une cécité corticale dont la régression en une semaine laisse place à une hémianopsie latérale homonyme droite définitive ; On découvre chez elle un diabète et une hypertension artérielle méconnus.

De même, Léviton, en 1969 (321) rapporte deux observations de migraine ophtalmique typique chez des sujets jeunes, dont un présente une séquelle à type d'hémianopsie latérale homonyme gauche, l'artériographie montra l'occlusion d'une branche de la cérébrale postérieure. Ils étaient "porteurs" d'hyperlipoprotéïnémie familiale (type IV).

En conclusion, il semble que dans de très rares cas, des troubles neurologiques peuvent persister après un accès migraineux, souvent après plusieurs épisodes, au décours d'une crise particulièrement douloureuse, le déficit affectant le même territoire que lors des crises antérieures. L'explication est difficile :

WOLFF (493) signale une rupture vasculaire au niveau des vaisseaux du scalp ou des méninges.

SCHOTT (321) rapporte le cas de DUNNING avec hémorragie cérébrale et celui de HOLLENHORST avec thrombose artérielle.

CONNOR, en 1962, (117), GRAVESON (234) publient plusieurs observations d'oblitération artérielle rétinienne, FRIEDMAN (187) un cas d'occlusion d'une veine centrale de la rétine.

On peut penser :

- soit à un vaso-spasme prolongé sur des vaisseaux peut-être fragiles ou malformés, entraînant une ischémie durable d'où séquelle déficitaire.

- soit que l'attaque de vasospasme survenant sur des vaisseaux fragiles entraîne un oedème prolongé focalisé dans le territoire de distribution.

- soit à un phénomène d'embol plaquettaire.

PLUVINAGE (392) : "dans les migraines ophtalmiques habituelles, le scotome disparaît avant même la phase céphalalgique, dans certains cas le scotome dure un à deux jours et plusieurs de mes malades ont un scotome définitif. Cela tient exclusivement au degré de l'anoxie tissulaire qui, profond, laissera quelquefois des séquelles durables et permanentes, ailleurs aura été tout juste suffisant pour léser

légèrement les cellules sans les détruire".

Il n'en reste pas moins que la persistance de séquelles neurologiques au cours de la maladie migraineuse est exceptionnelle et doit inciter à la plus grande prudence avant de les retenir comme tels.

A ces exceptions près nous nous rallierons volontiers à l'opinion des auteurs les plus réservés :

NICK (355) : "à trop élargir le cadre de migraine on en altère le concept d'affection critique procédant par paroxysmes entièrement résolutifs et ne laissant jamais de séquelles".

Et SCHOTT, en 1970, (329) : "la grande rareté des déficits durables d'origine vraiment migraineuse ou plus ou moins rattachable à la migraine doit inciter en de semblables circonstances à la plus grande prudence et faire rechercher une étiologie de coïncidence".

IV

D I A G N O S T I C
-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

D I A G N O S T I C

I - DIAGNOSTIC POSITIF - CHOIX DES CRITERES

II - MIGRAINES SYMPTOMATIQUES OU HEMICRANIES
SYMPTOMATIQUES

Si le premier terme est retenu, cette description devrait s'insérer tout naturellement dans le cadre d'un chapitre étiologique, mais si c'est au second terme que vont nos préférences elle ne peut que précéder, sinon s'intégrer au diagnostic différentiel.

III - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

I - DIAGNOSTIC POSITIF

CHOIX DES CRITERES

I - Les difficultés du diagnostic :II- Valeur diagnostique de l'interrogatoire :

A - Au cours de la crise migraineuse.

B - Au cours de l'évolution de la maladie migraineuse:

a) selon les auteurs.

b) critères de l'Ecole Lyonnaise.

- les trois critères fondamentaux.

- les critères accessoires.

III - Apport de l'examen clinique :IV - Apport des examens paracliniques :

A - Sur le plan biologique.

B - Sur le plan électro-encéphalographique.

C - A propos des explorations artériographiques.

D - Rôle éventuel de la tomodensitométrie.

"Tant qu'on ne se sert que des symptômes pour une base de classification, elle variera comme les esprits, car chacun fera un cadre suivant sa manière de voir ces mêmes symptômes".

Bichat (1802)

I - Les difficultés du diagnostic :

Les difficultés rencontrées dans l'établissement du diagnostic de la maladie migraineuse ne sont plus à démontrer et relèvent de plusieurs facteurs.

A - La notion même de bénignité. Elle sous-tend, chez tous les auteurs, l'idée même qu'ils se font de la maladie migraineuse. Admettre ce postulat c'est donc se refuser toute erreur diagnostique dans la mesure où elle serait sanctionnée par une évolution dramatique. "Trop, c'est trop" écrivait NICK (355) lorsqu'il cherchait, par cette formule, à restreindre toute velléité d'élargir abusivement le cadre de la maladie migraineuse.

Inversement, si on attribue à cette notion de bénignité une valeur de référence, il nous semble que d'inclure ou d'exclure "ex cathedra" du cadre de la maladie migraineuse certaines manifestations toujours discutées (migraine ophtalmoplégique, migraine hémiplegique, sympathalgie faciale) comporte un intérêt dogmatique certain mais un intérêt pragmatique moins important si la non évolutivité du processus causal a bien été démontrée ou du moins admise.

B - Rappeler que la fréquence de la migraine si situe entre 5 et 10 % de la population générale, c'est sinon insister sur une difficulté propre au diagnostic, du moins préciser la fréquence extrêmement élevée avec laquelle il se pose à tout médecin généraliste ou spécialiste (ophtalmologiste, gastro-entérologue, neurologue).

Cette fréquence globale, très élevée, ne rend pas compte des fréquences propres de chaque forme clinique tendant à constituer autant de groupes de malades dont l'identification reposera sur des critères tous différents et représentant des populations statistiques d'interprétation difficile. Ainsi se créent et se perpétuent des critères fort différents suivant les auteurs. Ce n'est certes pas la moindre difficulté que l'on rencontre lors de la compilation des multiples publications relevant de ce sujet.

C - Les erreurs de diagnostic en sont la sanction apparemment inéluctable et l'éloignement d'un service hautement spécialisé nous avait paru représenter une nécessité supplémentaire à l'établissement d'un diagnostic clinique le plus plausible.

Une analyse très simple tend à incriminer deux facteurs essentiels :

a) L'idée même que les malades se font de leurs céphalées : et nous nous ralions volontiers à NICK (355) lorsqu'il écrit : "Il faut, en effet, toujours se méfier d'une étiologie proposée par le céphalalgique lui-même".

- ce sont les malades qui ont entretenu abusivement la notion de migraine digestive et donc des facteurs alimentaires dans la genèse de leurs troubles. C'est ainsi que les médecins anglo-saxons ont échappé à la riche description des "troubles digestifs" de leurs concitoyens.

- un phénomène semblable se déroule actuellement mais sous une forme nouvelle "plus moderne" qui fait de toute symptomatologie la résultante d'un conflit psycho-affectif. Si ce facteur déclenchant existe, il n'est cependant pas l'origine unique de tous les processus céphalalgiques.

- la négation de tout antécédent migraineux, si leurs parents n'ont été atteints que de "crise de foie" facteur hautement trompeur qui risque de masquer l'un des critères qui nous semble fondamental : celui même de notion d'hérédité.

- la date d'apparition des migraines qui est souvent repoussée à une période précise, soit de la vie (mariage, par exemple), soit une phase pathologique (hépatite virale ou traumatisme crânien) avec une scotomisation des phénomènes antérieurs qui seraient pourtant

hautement évocateurs.

- la difficulté à faire préciser l'unilatéralité stricte ou la bilatéralité dans la mesure où pour beaucoup de malades un interrogatoire trop rapide confond l'exclusivité et la prédominance. Cette erreur est d'autant plus compréhensive que la répétition d'un phénomène douloureux du même côté fait oublier la survenue du phénomène contralatéral s'il est ancien.

b) L'idée que les médecins se font de la maladie migraineuse :

- il est indéniable que l'Université n'avait pas cru bon de programmer, il y a encore quelques années, le moindre cours magistral sur une maladie aussi fréquente. Les programmes d'internat ne l'ont jamais mentionné et il a fallu attendre ces dix dernières années pour bénéficier de son enseignement dans certains services spécialisés.

- c'est ainsi que devait se perpétuer le flou qui entoure la notion même de céphalées et de migraines, les idées tenaces d'une étiologie digestive malgré les mises au point de gastro-entérologues éminents (CAROLI).

- mais cette perplexité se poursuit dans la mesure où différentes écoles s'affrontent toujours sur les frontières nosologiques de la migraine. Pour excellentes qu'elles soient, elles ne permettent pas aux généralistes de se référer à des critères simples, voire simplistes, dont le caractère intransigeant aurait l'intérêt de clarifier, sinon un cadre nosologique, du moins une attitude pragmatique.

- ainsi continuent des discussions indéfinies sur les mécanismes mêmes d'une maladie migraineuse sans que le premier temps du diagnostic, migraine ou céphalée, n'ait été approfondi.

D - L'absence de critères anatomiques ou biologiques :

C'est une vérité présente dans bien des affections, mais il est toujours lourd de porter un diagnostic de bénignité en l'absence de tout critère de diagnostic positif et par le seul jeu des éliminations.

E - Une certaine réserve à pratiquer des examens complémentaires.

Le dilemme est parfois difficile. Faut-il se priver d'examens complémentaires multiples nécessitant parfois des hospitalisations itératives pour aboutir à un diagnostic de bénignité, entrevu comme le plus probable, mais dont la pratique systématique permet de redresser nombre des diagnostics erronés car abusivement portés.

Le problème n'est pas que financier, sans en négliger l'incidence, car faut-il que tout céphalalgique soit soumis à une tomodensitométrie ?

Mais surtout la pratique d'un bilan artériographique afin d'établir un diagnostic de maladie bénigne nécessiterait la notion d'examens eu-mêmes bénins, ce qui n'est certes pas le cas chez de tels malades.

II - Valeur diagnostique de l'interrogatoire :

Le premier temps, voire le seul temps, du diagnostic positif de crise migraineuse ou de maladie migraineuse relève d'un interrogatoire préalable approfondi. Se priver de ce premier temps c'est interdire toute base de raisonnement, ce qui entraîne comme corollaire la nécessité d'un interrogatoire de très longue durée où la méticulosité du migraineux devrait être donnée en exemple à son examinateur.

A - Au cours de la crise migraineuse.

Nous ne voulons pas revenir sur la description de chacune d'entre elles pour en rappeler la diversité mais plutôt pour essayer d'en définir les éléments communs les plus fréquents seuls capables de servir de critères de référence.

- Ce n'est pas l'existence ou non de phénomènes d'accompagnement qui constitue en elle-même un critère d'orientation, mais sa survenue obligatoire en début de crise. L'accompagnement précède la céphalée. Celle-ci est classiquement controlatérale mais sa survenue ipsilatérale n'est pas opposable. Le déroulement du phénomène déficitaire a déjà été décrit suivant un mode assez stéréotypé.

- A l'inverse, les manifestations digestives sont post-critiques mais trompeuses du fait de leur intensité, voire même de leur quasi exclusivité, en particulier chez l'enfant où la céphalée, si elle existe, ne se situe souvent qu'à l'arrière plan d'un tableau abdominal.

- Il a été attribué un caractère pulsatile à la migraine. Si cette notion est fréquemment retrouvée elle n'a aucune valeur absolue car elle n'a que la valeur d'une céphalée vasculaire. A l'inverse, son absence ne permet en rien d'éliminer une crise migraineuse.

- La topographie strictement hémicrânienne est certes un argument de valeur mais qui souffre des mêmes critiques.

- La sensation de bien être, très souvent décrite, reste un argument de très grande valeur si l'on excepte les sensations de tension résiduelles des migraines intriquées à des céphalées psychogènes, des migraines "vieillies" sur terrain vasculaire hypertendu. Les effets secondaires thérapeutiques peuvent eux-mêmes entraver cette accalmie totale.

- La durée elle-même de la crise doit être interprétée avec prudence. Brève chez l'enfant et dans la migraine accompagnée, elle est en moyenne de 7 à 8 heures mais ne peut dépasser 48 heures à trois jours sans certaines réserves.

- Il ne saurait être omis de souligner l'importance de facteurs non constants mais hautement évocateurs :

- . pâleur chez l'enfant,
- . phase prodromique connue du malade ou de son entourage.

Quoi qu'il en soit, à l'issue d'une seule crise, il nous semble exclu de pouvoir affirmer la réalité d'une maladie migraineuse. Le diagnostic peut, à la rigueur, être évoqué, il ne peut, en aucune façon, être affirmé.

B - Au cours de l'évolution de la maladie migraineuse.

C'est dire l'importance que revêt le diagnostic de maladie migraineuse.

a) De nombreux auteurs ont tenté d'établir des listes de critères dont la coexistence représenterait un système de référence permettant d'admettre ou de réfuter le diagnostic de maladie migraineuse.

Ainsi VAHLQUIST (466) puis WHITTY (486) adoptent comme critère diagnostique une céphalée pulsatile récidivante et deux au moins des cinq caractères suivants :

- céphalée unilatérale,
- associée à des nausées ou à des vomissements,
- signes visuels ou autres,
- vomissements cycliques de l'enfant,
- histoire familiale de migraine.

FRIEDMAN (cité in 147) retient quant à lui sept critères :

- céphalée pulsatile unilatérale récidivante,
- nausées, vomissements et irritabilité pendant la crise,
- prodromes oculaires,
- antécédents familiaux de migraine,
- phénomènes neurologiques et vasomoteurs pendant la crise,
- action sédatrice de l'ergotamine,
- profil psychologique particulier avec perfectionnisme et rigidité.

b) C'est sous l'influence de l'Ecole Lyonnaise que nous nous ralions volontiers à une attitude beaucoup plus restrictive.

- C'est ainsi que nous exigeons la présence de trois critères fondamentaux :

. L'alternance topographique de la céphalée. Elle doit être la règle. L'unilatéralité prédominante est admise mais ne doit jamais être exclusive.

. Le début de la maladie migraineuse se situe à l'âge jeune. Sans exiger un début dans l'enfance, il faut se garder d'admettre un début tardif, du reste difficile à cerner, 30 ans ?

. La notion d'hérédité qui, comme nous l'avons vue, demande parfois à être recherchée avec soin, mais reste le plus souvent évidente. Elle intéresse essentiellement la lignée maternelle.

Il est hors de propos de revenir sur la description de chacun de ces critères qui ont été décrits antérieurement. Lorsque ces trois critères sont réunis, on est en droit de faire le diagnostic de maladie migraineuse.

Le premier critère est indispensable. L'absence d'un des deux autres n'est pas rédhibitoire mais doit soulever d'emblée d'extrêmes réserves et faire rechercher avec soin les critères d'appoint qui prennent alors toute leur valeur.

- Les critères accessoires :

. Les critères propres des différentes crises qui émaillent cette maladie migraineuse :

- caractère pulsatile de la céphalée,
- phénomènes déficitaires d'accompagnement pendant la période pré-critique,
- phénomènes digestifs situés dans la période post-critique.

. Le profil psychologique particulier du migraineux auquel certains auteurs ont attribué une valeur, peut-être excessive, mais qui n'en reste pas moins une réalité s'il est fait essentiellement d'une hyperactivité, nuancée ou non de la méticulosité qui lui est souvent attribuée.

. La valeur des tests thérapeutiques qui doivent être interprétés avec la plus extrême prudence. Il est bien connu que des thérapeutiques anti-migraineuses suspendent transitoirement la survenue de céphalées vasculaires symptomatiques. A l'inverse, nous ne ferons que rappeler NICK : "Les cholécystectomies peuvent suspendre la migraine pendant trois à six mois, les hystérectomies aussi".

Il est peut-être abusif de dire comme DRY (156) "qu'il est impossible d'accorder la moindre valeur à un test thérapeutique".

. La recherche des équivalents migraineux, en particulier chez l'enfant : mal des transports, vomissements cycliques.

III - Apport de l'examen clinique :

Quand l'examen neurologique peut, ce qui est relativement rare en milieu spécialisé, être pratiqué pendant le déroulement de la crise elle-même, il se révèle strictement normal. Certains auteurs : SELBY et LANCE (429) ont cependant décrit une très discrète asymétrie des réflexes ostéotendineux mais celle-ci reste, de toute façon, extrêmement transitoire.

Au cours d'une migraine accompagnée s'objectivent facilement les éléments déficitaires décrits par le malade lui-même. L'observation d'un cahier d'élève en crise en est le témoignage. L'interrogatoire met en évidence les troubles phasiques, lorsqu'ils existent, mais la campimétrie n'est pratiquement jamais réalisée compte tenu des délais impartis.

Cet examen, en cours de crise, prend tout son intérêt s'il existe un déficit moteur allégué par le malade pour rechercher avec soin l'importance des troubles de la sensibilité profonde.

Par contre, l'examen inter-critique est, en général, de réalisation facile chez un malade parfaitement coopérant. Dans ces conditions on ne saurait tolérer la moindre anomalie significative. Tout déficit, même minime, qu'il soit sensitif, praxique, gnosique, visuel, etc... contraint à réfuter le diagnostic de maladie migraineuse.

La négativité absolue de l'examen clinique reste donc une exigence fondamentale.

Comme à toute règle absolue, il existe une exception, celle de la migraine ophtalmoplégique. Comme nous l'avons vu, non seulement l'atteinte de la IIIe paire domine le tableau clinique mais persistera longtemps après l'épisode aigu. Avec les restrictions déjà émises, il ne nous semble pas que cet argument puisse être opposé à ce diagnostic et nous rappelons que l'existence et la persistance d'un syndrome de Claude Bernard Horner ne sont pas opposables au diagnostic de sympathalgie faciale.

IV - Apport des examens para-cliniques :

A - Sur le plan biologique.

Sans vouloir anticiper sur les chapitres consacrés aux mécanismes physiopathogéniques de la crise migraineuse, il nous paraît indispensable de rappeler brièvement qu'aucun dosage biologique actuellement réalisable ne permet d'étayer le diagnostic.

Quelques expérimentations ponctuelles ont été réalisées par SICUTERI (441) depuis 1961, et par LANCE (271-272) en 1967, mais dans des conditions très particulières difficilement reproductibles. Il existerait une augmentation de la sérotoninémie dans un premier temps, elle-même suivie d'une diminution importante lors de la céphalée avec excrétion accrue d'acide 5 hydroxy-indol-acétique. Cette variation des taux est parallèle aux modifications vasculaires observées (vasoconstriction puis dilatation et oedème).

B - Sur le plan électro-encéphalographique.

Des anomalies électriques au cours ou peu de temps après une crise sont signalées avec une fréquence très variable. SELBY et LANCE (429) trouvent 29,8 % d'anomalies chez 500 migraineux ; FISCHGOLD et Coll (178) ont analysé 137 tracés de migraineux qui se partagent ainsi : 64 normaux, 66 "à la limite du normal" et 7 anormaux latéralisés. De même, ils présentent l'observation et les tracés (178) d'une série de trois électro-encéphalogrammes pratiqués lors d'une crise de migraine accompagnée, le lendemain, cinq jours et sept mois après. Ils observent des anomalies localisées dont la topographie concorde avec les paresthésies et l'aphasie, rapidement régressives.

Un premier point important à souligner c'est qu'il n'y a pas d'anomalies spécifiques électroencéphalographiques de la migraine.

Trois types d'anomalies peuvent s'observer et particulièrement dans la migraine accompagnée :

- anomalies du rythme de fond portant sur l'alpha.

- anomalies lentes, diffuses, de fréquence variable, généralement augmentées par l'hyperpnée réalisant les dysrythmies.

- anomalies électriques localisées soit à type d'ondes lentes, soit à type de pointes. Ces dernières anomalies s'observent au cours de la migraine accompagnée avec une fréquence variable : elles siègent du côté opposé aux manifestations neurologiques, mais peuvent parfois être diffuses, voire seulement du côté des signes neurologiques.

Ce qu'il faut préciser, c'est quand a été fait l'électro-encéphalogramme par rapport à la crise migraineuse car ces anomalies persistent en général plusieurs heures ou même plusieurs jours.

Il ne faut donc pas, devant des anomalies persistantes, penser trop rapidement à une migraine symptomatique ou réfuter le diagnostic de migraine. PEARCE (376) : "l'existence d'anomalies focalisées, durant et peu après une migraine, n'a aucune signification étiologique et ne reflète qu'une modification vasculaire".

En pratique, il ne faut pas faire de conclusions hâtives sur des anomalies électro-encéphalographiques récentes mais il faut cependant en exiger la disparition ultérieure.

A ce propos, nous voudrions revenir brièvement sur le problème éventuel posé par l'association migraine et épilepsie.

Certes, il existe de rares cas où le diagnostic différentiel peut se poser entre ces deux affections, mais un interrogatoire minutieux met en évidence des différences significatives que nous avons décrites lors du chapitre consacré à la migraine accompagnée. C'est dans le même esprit qu'il ne faut pas se laisser abuser par la survenue d'une perte de connaissance si l'on admet que les phénomènes syncopaux sont fréquents chez les migraineux, soit à l'occasion d'une crise, soit en dehors de tout phénomène céphalalgique.

Quant à la survenue de crises épileptiques chez des migraineux, elle a paru pour certains auteurs plus fréquente que dans la population générale : ELANS : 11 %, mais cette différence significative n'est pas retrouvée par la grande majorité des auteurs et la rareté en est même signalée par NILSON : 1 %, LANCE et ANTHONY : 1,6 %, PLUVINAGE : 2 %, HEYCK : 7 %, chiffres cités par RIBAUT (404).

Si l'on tient compte de la fréquence relative des deux maladies, la coexistence en est inéluctable et aucune preuve statistique ne plaide en faveur d'une parenté quelconque. Il en est de même du terrain, du traitement et des mécanismes physiopathogéniques.

La coexistence migraine-épilepsie relève donc de la seule coïncidence.

Seul l'angiome peut être responsable à la fois de crises comitiales et de manifestations pseudo-migraineuses qui ne sont, en fait, que des céphalées paroxystiques symptomatiques mais non des migraines vraies.

C - Les explorations angiographiques.

Il s'agit là de l'examen à la fois le plus controversé et le plus utile.

Controversé, puisque de nombreux incidents et accidents lui ont été attribués avec une particulière fréquence. C'est ainsi que PATTERSON et Coll. citaient 19 % d'accidents (rapporté par DAVID 137). GUEST et WOOLF (221) publièrent un cas mortel. Encore en 1971, CODINA (114) et collaborateurs citaient la survenue d'un coma carus dans les suites immédiates d'une artériographie vertébrale pratiquée pour une migraine hémiplegique familiale associée à un nystagmus. De ce fait, les explorations angiographiques complètes étaient relativement rares et RASCOL (401) ne retrouvait que 120 observations publiées entre 1951 et 1971. Depuis lors, la tendance semble s'être inversée et SERRATRICE écrit, en avril 1976 (500) " je fais partie de ceux qui, un peu par tradition, un peu par expérience, arrivent toujours à indiquer une angiographie chez un migraineux".

Utile pour la compréhension des mécanismes vasculaires de la crise migraineuse, elle est parfois indispensable lorsqu'il faut différencier des céphalées unilatérales authentiquement migraineuses d'hémicrânies paroxystiques récidivantes symptomatiques.

a) Utile pour la compréhension des mécanismes vasculaires de la crise migraineuse.

Il nous semble superflu de nous étendre sur cet aspect du problème qui relève d'un chapitre approprié au cours de l'étude des mécanismes physiopathogéniques de la migraine.

Nous rappellerons brièvement que :

- FRIEDMAN (cité par RASCOL 401) fut le premier à pratiquer une artériographie en cours de crise : elle était absolument normale.

- pour SYMONDS (401) le remplissage artériel à l'acmé de la crise était excellent, ce qui permettait de prévoir déjà que les travaux ultérieurs allaient s'orienter vers une étude surtout dynamique.

- DUKES et VIETH (163) insistent sur la succession des deux phases de vaso-constriction et de vaso-dilatation artérielle.

- PLUVINAGE (392) comparait, en 1961, la vitesse de remplissage en période de crise et en période inter-critique donnant jour à la théorie basée sur l'ouverture de shunts artério-veineux.

- SCHOTT (419) insistait, plus récemment, sur l'importance des anomalies de montage du polygone de Willis.

b) Indispensable pour évoquer le diagnostic de maladie migraineuse lorsque la symptomatologie est évocatrice d'hémicranies paroxystiques récidivantes symptomatiques.

- C'est dire que la pratique d'un bilan artériographique complet se justifie chaque fois que l'interrogatoire soigneux mettra en évidence une anomalie caractérisée, voire une atypie et même un signe d'alerte. Il serait fastidieux de revenir ici sur toutes les atypies décrites par ailleurs. Nous rappellerons brièvement :

- . Qu'il existe des indications impératives :

- o les migraines ophtalmoplégiques, que l'on accepte ou non ce concept nosologique comme partie intégrante de la maladie migraineuse.

- o Les migraines hémiplégiques avec les mêmes remarques et dans la mesure où il existe un déficit moteur indiscutable et non un banal trouble de la sensibilité profonde imparfaitement interprété.

- o Et des indications, sinon impératives, du moins très contraignantes, dont la liste, non exhaustive du reste, est dressée dans l'étude des hémicranies symptomatiques.

- De ce fait, les attitudes respectives varieront avec la rigueur imposée dans le choix des critères retenus pour accepter le diagnostic de maladie migraineuse. Cette notion est là pour bien montrer que ce choix ne relève pas seulement d'une analyse intellectuelle plus ou moins rigoriste mais qu'il sous-tend, en fait, l'attitude pratique de tout examinateur.

- A l'inverse, attribuer à une exploration angiographique "normale" une valeur nécessaire et suffisante pour faire le diagnostic de maladie migraineuse en face de crises plus ou moins typiques serait une erreur grave car ce serait oublier qu'un examen négatif n'a jamais valeur pathognomonique. La pratique des artériographies sélectives puis hypersélectives serait là pour apporter des démentis probants. On comprend, de ce fait, que certains auteurs réfutent cet argument de normalité pour faire rentrer dans les frontières nosologiques de la migraine certaines formes cliniques dont ils ne nient pas l'existence en tant qu'entité clinique mais en tant que manifestation migraineuse.

D - La tomodensitométrie.

Notre expérience personnelle ne peut qu'être inexistante et notre propos, du reste bref, rappellera les conclusions de l'étude consacrée par SERRATRICE et GASTAUT à ce sujet (500).

a) Si la tomodensitométrie est pratiquée dans les dix jours qui suivent l'épisode migraineux, des anomalies sont retrouvées dans 34 % des cas pour MATHEW et coll. Celles-ci ont l'aspect :

"Soit de zones d'hypodensité, considérées alors par les auteurs comme étant le témoignage d'un oedème cérébral (disparaissant d'ailleurs lors de contrôles ultérieurs".

"Soit d'augmentations de volume plus ou moins diffuses de cavités ventriculaires".

"Soit enfin d'atrophies corticales chez des sujets migraineux depuis de nombreuses années".

Ces constatations se trouveraient confirmées par les études de BAKER ainsi que de NEW et SCOTT :

b) Si la tomodensitométrie est pratiquée à distance suffisante de l'épisode migraineux, les résultats en sont constamment normaux.

c) Ces deux constatations impliquent sur le plan pratique :

- qu'il est inutile, sinon même trompeur, de pratiquer un tel examen à l'issue d'une crise migraineuse.

- qu'il est justifié de le faire, par contre, lorsque des anomalies cliniques laissent planer un doute sur la nature migraineuse des manifestations critiques.

La demande d'investigations complémentaires devant une symptomatologie d'allure migraineuse obéit à quelques lois simples :

- 1 - Les explorations biologiques, dans l'état actuel de nos connaissances, ne peuvent apporter aucun argument de valeur en faveur du diagnostic de maladie migraineuse. Elles ne peuvent qu'être orientées dans un but de recherche et doivent relever de milieux hyperspécialisés.

- 2 - Les explorations électro-encéphalographiques et tomodensitométriques relèvent d'une attitude identique :

- les constatations "anormales" immédiates n'ont aucune valeur sinon celle de "faux positifs" au sens pratique du terme puisque la répétition ultérieure des examens ne permet pas de les retrouver.

- les constatations "anormales" tardives prennent, par contre, toute leur valeur puisqu'elles permettent de nier la maladie migraineuse et de faire rechercher la cause précise des céphalées symptomatiques.

- 3 - Les explorations angiographiques ne peuvent, ni ne doivent, être pratiquées à titre systématique, ne serait-ce qu'en raison de leur inocuité discutable et de leur incidence financière particulière. Elles ne peuvent qu'être la résultante d'une démarche diagnostique mettant en doute la réalité de la maladie migraineuse. La logique imposerait alors qu'elles soient pratiquées avec toute la rigueur nécessaire, tant topographique, en relation avec la symptomatologie présentée, que technique, en fonction des éventuelles visualisations des artériographies hypersélectives.

C'est dire que nos moyens d'investigations restent de fiabilité restreinte et "qu'il est vraisemblable que quand nous posséderons des méthodes encore plus fines que celles que nous avons déjà, nombre de migraines ou de céphalées que nous considérons actuellement comme essentielles se rangeront dans celui des céphalées secondaires". C'est sur ces mots que BRICAIRE concluait le Colloque de Nantes (500). Que cette conclusion ne reste pas un constat d'imperfection mais bien une ouverture vers la pratique d'explorations plus sophistiquées.

II - MIGRAINES SYMPTOMATIQUES

OU

HEMICRANIES SYMPTOMATIQUES

I - Introduction et Historique : à propos de quelques observations classiques.

II - Les lésions focalisées incriminées :

A - Les tumeurs cérébrales.

B - Les anévrysmes artério-veineux.

- incidence des céphalées dans la symptomatologie des angiomes.
- différents types d'algies crânio-faciales.
- angiome et hérédité migraineuse.
- hémicranies paroxystiques et épilepsie.
- localisation des angiomes.
- mécanisme de la douleur.

C - Les anévrysmes artériels.

III - Les critères de diagnostic :

- 1) Hémicranie strictement unilatérale.
- 2) Début tardif.
- 3) L'association hérédité-début précoce est-elle suffisante ?
- 4) Anomalies de déroulement de la crise.
- 5) Persistance d'un déficit neurologique post-critique.
- 6) Persistance d'anomalies au cours d'examens para-cliniques.
- 7) Association hémicranies paroxystiques-épilepsie ou trouble de conscience.
- 8) Constatation d'un souffle carotidien ou intra-crânien.
- 9) Les thérapeutiques "spécifiques" le sont-elles ?
- 10) Migraine basilaire ou céphalée symptomatique ?

IV - CONCLUSION :

I - Introduction et Historique :

Si on se réfère à la définition même de la maladie migraineuse et surtout à son pronostic constant de bénignité, il paraît illogique d'envisager le terme de "migraine symptomatique" pour deux raisons :

C'est admettre, en effet, que cette maladie générale, relevant de mécanismes physiopathogéniques encore mal connus, puisse être "symptomatique" d'une lésion focalisée.

C'est également nier le terme de bénignité puisque cette lésion focalisée serait soit un processus expansif, soit une malformation vasculaire plus ou moins complexe.

Se refuser "par principe" à étudier cette question serait une faute encore plus grave puisqu'elle aboutirait à éluder un des problèmes pratiques, sinon le plus fréquent, du moins le plus lourd de conséquences.

En 1932, ALAJOUANINE et coll. (3) publient l'observation d'un homme de 47 ans qui présentait, depuis l'âge de 10 ans, des migraines ophtalmiques. Schématisées jusqu'à l'âge de 16 ans, elles se dégradent en se réduisant au seul scotome mais se multiplient. La constatation d'une hémianopsie en quadrant inférieur gauche associée à une stase papillaire bilatérale fit découvrir un hémangiome de la faux dont l'exérèse fut suivie de la disparition des épisodes céphalalgiques. La pureté de l'observation doit être nuancée car l'interrogatoire avait permis de mettre en évidence des épisodes d'obnubilation intellectuelle avec confusion mentale passés inaperçus.

PETIT-DUTAILLIS et BARBIZET rapportent l'observation d'une femme qui, pendant 30 ans, présentait des migraines précataméniales apparemment typiques, jusqu'au jour où l'apparition de crises convulsives et d'un déficit hémiparétique fit découvrir un méningiome pariéto-rolandique dont l'ablation fit disparaître également les céphalées (observation citée par CHARBONNEL 104).

KOMMINOTH (266) cite l'observation d'un homme de 36 ans qui, depuis 12 ans, présentait des migraines ophtalmiques. L'apparition de manifestations visuelles dans le champ visuel gauche fit découvrir un méningiome dont l'exérèse amena également la cessation des phénomènes céphalalgiques.

Il serait fastidieux d'énoncer l'ensemble des observations rapportées et nous préférons citer la synthèse présentée par GOT (212) qui, en 1967, reprenant l'ensemble de la littérature, décrivait 33 causes objectives de "migraines symptomatiques" :

- 8 angiomes
- 4 anévrysmes
- 1 association angiome-anévrysme
- 1 hémangiome
- 8 artérioscléroses cérébrales
- 1 hématome sous-dural
- 3 anomalies du polygone de Willis
- 5 tumeurs (dont 1 méningiome intraventriculaire et 4 gliomes)
- 1 traumatisme crânien sévère
- 1 artérite syphilitique

Mais la lecture attentive des observations laisse le plus souvent place à la discussion : début tardif, absence d'hérédité, céphalées strictement unilatérales, etc...

Cette critique des observations est, du reste, souvent présentée par les auteurs eux-mêmes. Ainsi CHARBONNEL et coll. (103-104) publièrent, en 1970, l'observation d'une fillette de 13 ans présentant des crises d'hémicranie fronto-orbito-temporale droite durant deux à trois heures accompagnées de troubles digestifs et de photophobie. Le diagnostic de spongioblastome intraventriculaire droit bloquant le trou de Monro fut porté après la découverte d'une stase papillaire. Les auteurs insistent sur le caractère strictement unilatéral droit de la douleur et sur l'absence de toute manifestation douloureuse contralatérale.

Admettre ou non l'existence de "migraines symptomatiques" relève donc essentiellement des exigences plus ou moins grandes des auteurs dans le choix des critères de diagnostic différentiel entre migraines et céphalées vasculaires.

II - Les lésions focalisées incriminées :

a) Les tumeurs cérébrales : S'il est communément admis que les tumeurs cérébrales, quelle qu'en soit leur nature ou leur localisation, peuvent entraîner des phénomènes douloureux paroxystiques, il est plus intéressant de savoir si à eux seuls ils peuvent entraîner des erreurs de diagnostic. C'est à cette étude que s'atta-

chèrent PECKER et coll. (500) au Colloque de Nantes, avril 1976. Sur 300 dossiers de tumeurs cérébrales, dossiers en partie sélectionnés, ils ne trouvèrent que 25 observations (soit 8 %) dont quatre seulement purent être étiquetées "migraines symptomatiques".

Ces observations étaient caractérisées d'après les auteurs par "des accès de céphalées unilatérales, durant plusieurs heures et comportant parfois des phénomènes d'accompagnement". Il est à noter que les auteurs eux-mêmes mettent entre guillemets "migraines". En effet :

- dans la première observation, les céphalées sont toujours des hémicranies gauches. Il s'agit d'un astrocytome frontal.

- la deuxième observation mentionne un début tardif (50 ans) et des phénomènes d'accompagnement débutant aux membres inférieurs (méningiome parasagittal).

- dans la troisième observation, les céphalées sont uniquement droites (spongioblastome dans le cadre d'une maladie de Bourneville).

- enfin la quatrième est celle d'une "migraine ophtalmoplégique", donc d'une forme clinique si particulière qu'elle exige d'emblée un bilan artériographique (adénome hypophysaire).

De cette étude et des quelques observations antérieurement mentionnées découle la notion que les céphalées migranoïdes sont exceptionnellement retrouvées comme signe d'appel d'une éventuelle tumeur cérébrale (4 sur 300 dossiers pré-sélectionnés pour PECKER) et que, de plus, l'existence d'atypies cliniques ne permettent jamais de les considérer comme des migraines symptomatiques.

b) Les anévrysmes artério-veineux : C'est dans cette étiologie particulière que se pose le problème avec le maximum d'acuité. Nous nous référerons essentiellement à l'étude qu'en a présenté HOUDART au Colloque de Nantes (500).

1) Incidence des céphalées dans la symptomatologie des angiomes. Elle est difficile à apprécier. La découverte d'un angiome fait suite :

- dans plus de la moitié des cas, à une absence totale de passé céphalalgique. Le diagnostic fait suite, soit à un accident hémorragique, soit à une crise d'épilepsie.

- dans un quart des cas, il existait certes des céphalées mais qui ne comportaient aucun caractère particulier.

- ce n'est donc que dans moins d'un quart des cas qu'existaient antérieurement des algies crâniennes ou crânio-faciales plus ou moins caractéristiques ou du moins évocatrices.

Cette première constatation est confirmée par deux faits :

- LEE, après avoir "sélectionné" 23 migraineux sur 300, ne met en évidence aucune malformation vasculaire.

- Aucun des cas de HOUDART ne fut découvert à l'occasion d'une migraine.

2) Différents types d'algies crânio-faciales retrouvés à l'interrogatoire lorsqu'est porté le diagnostic d'angiome. HOUDART décrit :

- des céphalées récurrentes : il s'agit d'épisodes céphalalgiques brefs se reproduisant à intervalles éloignés et s'accompagnant souvent d'un déficit neurologique transitoire. Ils surviennent dans 2 à 3 % des cas pour HOUDART, 6 % pour LEE.

- des algies crânio-faciales focalisées intermittentes. Apparition brutale à l'occasion d'un effort ou d'un mouvement de la tête d'une douleur le plus souvent sus-orbitaire, de durée brève, une à deux heures, et se reproduisant tous les deux ou trois mois.

- des algies faciales : de type névralgie essentielle ou d'algie vasculaire de la face qui, si elles ont été mentionnées par LAINE, ne sont pas retrouvées par HOUDART comme manifestations symptomatiques des anévrysmes artério-veineux de la fosse postérieure.

- enfin des migraines vraies. Quelle est leur incidence ? les statistiques varient d'un auteur à l'autre : 18 % pour certains, de 7 à 8 % pour HOUDART. Mais cette notion doit elle-même être critiquée. En effet, cet auteur admet que si tous les types de migraine peuvent s'observer, il n'en reste pas moins qu'elles

sont presque toujours de siège unilatéral. L'existence de cette unilatéralité est relevée par BONDUELLE qui, sans vouloir lui attribuer la valeur d'une atypie, lui confie cependant celle d'un signe d'alerte. Lors de la discussion soulevée, il rejoignait ainsi l'opinion de CHARBONNEL rapportant trois belles observations de crises "rappelant les migraines ophtalmiques" mais s'en séparant par "certains points qui devaient éveiller l'attention". Enfin, NICK rapportait l'observation d'un homme chez qui le diagnostic d'angiome fut porté dès le début de l'histoire clinique bien qu'il se plaignait de "paroxysmes évoquant des migraines accompagnées". L'existence d'un souffle audible par le malade et par le médecin imposait le diagnostic. La négativité d'un premier bilan artériographique conventionnel n'emporta pas la conviction et le diagnostic fut maintenu jusqu'à ce qu'il fut prouvé par une artériographie sélective.

Ainsi, s'il est admis que des céphalées paroxystiques récidivantes peuvent être symptomatiques d'un angiome cérébral, est-il exceptionnel qu'elles possèdent tous les critères permettant de les définir comme des "migraines symptomatiques".

3) Angiome et hérédité migraineuse : Cette coexistence devrait être exception. Or, en 1956, PATTERSON et MAC KISSOK (500) l'avaient signalé dans un tiers des malades ayant présenté des crises migraineuses au cours d'angiomes, supposaient l'existence d'une anomalie structurelle ou fonctionnelle, indépendante de l'angiome mais favorisée par lui.

HOUDART (500) en rapporte une très belle observation. C'est celle d'un jeune homme présentant depuis quatre ans des crises de migraine dont chacune s'accompagne d'un déficit hémiparétique droit. Des antécédents migraineux chargés ont fait surseoir à l'artériographie jusqu'au jour où se produisit un accident hémorragique symptomatique d'un volumineux angiome.

Nous mêmes avons eu à observer une fillette de 10 ans dont la mère était une migraineuse schématique. L'apparition de céphalées paroxystiques ne nous inquiéta pas jusqu'au jour où fut découvert un angiome frontal à l'occasion d'une hémorragie méningée.

4) Hémicranies paroxystiques et épilepsie dans les angiomes : Nous ne voulons pas revenir sur l'association éventuelle de ces deux maladies qui semblent plus relever de la coïncidence statistique que de mécanismes physiopathogéniques plus ou moins intriqués.

Nous voudrions seulement rappeler que l'association d'hémicranies paroxystiques, qu'elles soient suivies ou non de phénomènes d'accompagnement et de crises convulsives généralisées ou non, doit entraîner un bilan artériographique aussi complet que possible. Dans l'observation déjà citée de NICK c'est l'apparition de deux crises convulsives généralisées qui fit reprendre un bilan artériographique primitivement normal et découvrir l'angiome responsable. Il en était de même pour l'observation de PETIT-DUTAILLIS et BARBIZET.

5) La localisation des angiomes :
Si le diagnostic de "maladie migraineuse" est rejeté et que seul est admis celui "d'hémicranies symptomatiques", où convient-il de rechercher l'éventuel angiome responsable ?

Dès 1963, dans le rapport à la Société de Neuro-Chirurgie de langue française, HOUDART avait précisé qu'il semblait exister une localisation pariéto-occipitale préférentielle.

Depuis lors, la pratique des artériographies hyper-sélectives de la carotide externe a montré qu'il existait avec une particulière fréquence :

- des anévrysmes artério-veineux méningés purs ou à peu près purs,

- au minimum une participation importante des vaisseaux méningés dans les angiomes cérébraux.

Cette notion est d'importance puisqu'elle entraîne, en cas de bilan artériographique standard, une normalité apparente ou du moins une exploration incomplète de l'ensemble du processus malformatif.

6) Mécanisme de la douleur : Cette localisation méningée préférentielle rend compte peut-être de la douleur en hémicranie paroxystique.

En effet, lors des interventions sous anesthésie locale, il existe un contraste évident entre la douleur déclenchée par la coagulation des vaisseaux méningés et l'indolence totale de la coagulation des vaisseaux cérébraux.

A l'inverse, l'embolisation de l'artère méningée moyenne entraîne une amélioration, certes temporaire, mais très importante, de certaines migraines rebelles.

Quant au mécanisme de la douleur, il n'existe pas de réponse univoque puisque HOUDART évoque la possibilité d'hémorragies récidivantes alors que PECKER suggère le rôle de thromboses itératives des branches de l'angiome, comme le montrent parfois des angiographies successives.

c) Les anévrysmes artériels : Dans ce type de malformation, l'erreur éventuelle avec des crises migraineuses ne se pose pratiquement pas.

En effet, les céphalées, lorsqu'elles existent, n'ont pas le caractère paroxystique et récidivant de la maladie migraineuse. Elles ne font que précéder de quelques jours une éventuelle rupture.

Elles peuvent parfois revêtir l'allure des céphalées de l'hypertension intra-crânienne lorsqu'il s'agit d'un anévrysme volumineux à évolution pseudo-tumorale.

La seule difficulté est représentée par l'existence de céphalées orbitaires ou péri-orbitaires symptomatiques d'un anévrysme carotidien dans le sinus caverneux dont le diagnostic est évident s'il existe une ophtalmoplégie, sinon beaucoup plus difficile mais évoqué sur l'existence du caractère strictement unilatéral de la douleur, de sa topographie précise intéressant l'angle interne de l'oeil ou, a fortiori, la découverte d'un souffle.

Rappelons que sur 6368 anévrysmes intra-crâniens, LOCKSLEY (cité par GOT 212) ne relève aucune céphalée cyclique caractéristique.

III - Les critères de diagnostic :

La connaissance de tels faits impose-t-elle comme corollaire la pratique systématique d'examens complémentaires ? Se poser la question, c'est déjà répondre par la négative, mais cette attitude restrictive impose une parfaite connaissance des atypies inacceptables.

1) Si elle est unilatérale. Une céphalée paroxystique ne peut être "migraineuse" que si l'hémicranie est alternante. Il en est de même pour les phénomènes d'accompagnement visuels ou non. Ainsi LEE, cité par PEARCE (374), affirme que "l'exploration d'un céphalalgie ne peut révéler un angiome cérébral que si la céphalée et l'aura sont constamment situées d'un seul côté".

A l'inverse, le caractère alternant des troubles permet pratiquement d'affirmer le caractère non lésionnel du phénomène.

Imaginer, par contre, que l'exploration d'une céphalée paroxystique récidivante, strictement unilatérale, sera souvent suivie de la découverte d'un provessus malformatif ou expansif, est une contre-vérité vérifiée par les faits.

2) Des céphalées paroxystiques d'installation tardive sont "suspectes". La maladie migraineuse débute dans le jeune âge et tout début après 30 ans doit entraîner les plus extrêmes réserves.

3) L'association hérédité-début précoce est-elle suffisante pour étayer le diagnostic de maladie migraineuse en présence de céphalées paroxystiques récidivantes. Bien que l'éventualité d'une erreur soit fait exceptionnel, il n'en reste pas moins que cette association, pour évocatrice qu'elle soit, n'est pas suffisante si manque le critère fondamental que représente la bilatéralité des hémicranies.

4) L'existence d'anomalies dans le déroulement de la crise elle-même. Le schéma classique donne obligation aux phénomènes d'accompagnement de précéder la crise céphalalgique. Ainsi DAVID, DILENGE et coll. (137) rapportent l'observation d'un homme de 35 ans qui souffrait d'hémicranies gauches depuis plusieurs années (première atypie) mais surtout elles s'accompagnaient ultérieurement de phénomènes d'accompagnement représentés par des troubles de l'élocution, de la gustation et de sensations vertigineuses qui survenaient, soit pendant, soit après l'épisode céphalalgique (deuxième atypie). Des clichés artériographiques, apparemment normaux, montrèrent, après soustraction, un anévrysme artériel.

Dans le même esprit on peut remarquer que, dans la migraine ophtalmoplégique, la paralysie oculomotrice succède à la céphalée, ce qui est un argument impératif supplémentaire pour exiger des investigations complémentaires et un argument de valeur pour que certains auteurs, et non des moindres, l'excluent du cadre de la maladie migraineuse.

5) La persistance d'un déficit clinique neurologique est inacceptable et nous avons vu que la découverte de la moindre quadranopsie doit impérativement faire pratiquer les examens complémentaires nécessaires. "Une crise de migraine commune, même richement accompagnée, ne doit en effet laisser subsister après elle aucun signe". CHARBONNEL (104).

6) Il en est de même devant la persistance d'anomalies électro-encéphalographiques ou tomodensitométriques longtemps après l'épisode céphalalgique aigu.

7) Rappelons que l'association hémicranies paroxystiques et épilepsie doit être considérée comme éminemment suspecte et faire rechercher un angiome. C'est l'avis de la majorité des auteurs : RASCOL, PEARCE et FOSTER (374). Pour ceux-ci, du reste, l'installation, au cours d'une "crise migraineuse", d'une perturbation importante de la conscience doit entraîner les mêmes réserves.

8) L'absence de souffle carotidien ou intra-crânien est, bien entendu, exigée. Faut-il encore que l'auscultation crânienne soit systématiquement pratiquée en présence de tout céphalalgique !

9) L'effet positif des thérapeutiques spécifiques ou prétendues telles ne doit en aucune façon être un argument de valeur en faveur du diagnostic de maladie migraineuse. L'une des malades de PECKER, (500) étudiante en pharmacie, pratiquait avec un certain succès une auto-médication à base de tartrate d'ergotamine et d'antisérotoninergiques. Ils sont efficaces dans les algies vasculaires, ce qui ne permet pas de préjuger de la nature migraineuse ou non des céphalées.

10) Enfin certains auteurs insistent sur leur méfiance personnelle vis-à-vis du diagnostic de migraine basilaire. PECKER (500) cite, à ce sujet, deux observations considérées comme telle avant que ne soient découverts des anévrysmes artério-veineux intraduraux de la fosse cérébrale postérieure.

IV - CONCLUSION :

Rappeler ces différents points, c'était s'exposer à certaines "redites" et à certaines "évidences".

Insister sur ces différents points c'est, par contre, mettre en valeur les multiples critères qui évitent de trop élargir le cadre de la maladie migraineuse.

C'est ainsi qu'à notre avis devrait être banni le concept de "migraines symptomatiques", non seulement parce qu'il est un non-sens sur le plan littéraire, mais surtout parce qu'il est source d'erreurs diagnostiques graves. Comme nous l'avons déjà dit, le premier terme -migraine- sous-tend l'idée de bénignité et, de ce fait, le deuxième terme -symptomatique- ne sera évoqué que tardivement, sinon rétrospectivement.

Ainsi nous ferons nôtre la conclusion de NICK (355) lorsqu'il écrit : "un certain nombre de lésions encéphaliques peuvent être à l'origine de céphalées d'allure migraineuse ou plutôt d'hémicranies paroxysmiques et récidivantes de type artériel, pulsatile, mais affectant toujours le même côté, celui de la lésion causale...Cela n'appartient sûrement pas à la migraine".

III - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Il est hors de question de revenir sur le diagnostic différentiel des formes symptomatiques particulières qui ont donné lieu à discussion, ne serait-ce que pour en accepter ou en réfuter la réalité : migraine ophtalmoplégique, migraine hémiplégique, ou la différencier d'entités symptomatiques (migraine accompagnée par exemple).

Nous nous contenterons ici d'une énumération schématique et artificielle d'un certain nombre d'affections comportant une céphalée et dont la symptomatologie peut être voisine de la maladie migraineuse. Le fait même qu'il n'y ait actuellement encore aucun critère clinique indiscutable ni aucun dosage biologique irréfutable à la migraine doit pousser à éliminer ces affections par une analyse sémiologique minutieuse et un interrogatoire précis.

Nous emprunterons la classification de NICK (346-349-354) qui a étudié à plusieurs reprises la fréquence relative de ces différents types de céphalées.

1° Céphalées non vasculaires :

A - Cause locale :

a) Ophtalmologique :

- la céphalée est souvent due à un vice de réfraction, de siège rétro-orbitaire, elle est déclenchée par les efforts visuels prolongés (lecture...), elle augmente le soir et s'atténue au repos.

- le glaucome aigu donne un tableau voisin de la migraine ophtalmique mais qui s'en différencie par une phase douloureuse contemporaine de la phase visuelle ; il s'agit d'une vision trouble, de manière diffuse, enveloppant l'objet fixé, occupant plus ou moins la totalité du champ visuel, de caractère fixe, entouré de halos colorés, jamais de trou perceptif comme dans la migraine, enfin il n'est pas perçu les yeux fermés. L'oeil est rouge, dur, en mydriase.

- le scotome négatif peut traduire un trouble de la circulation rétinienne, rétinopathie centrale angiospastique du sujet jeune.

Photopsies et phosphènes lumineux dans une aire déterminée du champ visuel peuvent également trahir la souffrance des éléments rétinien à la phase prodromique d'un décollement de rétine.

b) O.R.L. :

La céphalée est augmentée la tête en bas et à l'effort, de siège fronto-orbitaire, souvent bilatérale, réveillée par la pression des points sinusiens.

La sinusite sphénoïdale est surtout difficile à identifier, elle peut être trompeuse car retentir sur le sinus caverneux et entraîner une paralysie oculomotrice. Il faut s'aider de radiographies mais ne pas parler de sinusites trop facilement comme on le voit encore trop souvent.

Les autres céphalées (otorrhée chronique, dent, stomatologie...) sont rapidement écartées.

En 1968, NICK (346) trouve 25 cas sur 2350 de céphalées O.R.L. et ophtalmologiques.

c) Origine cervicale :

50 cas pour NICK (346) dans la même statistique. Les céphalées d'origine cervicale se voient beaucoup plus tardivement ; On peut distinguer avec NICK :

- céphalée névralgique : en rapport avec la souffrance du grand nerf occipital d'Arnold (branche postérieure de C1 et surtout de C2 et C3).

- céphalée myalgique : algies posturales professionnelles ; par anomalies constitutionnelles.

- syndrome de Barré-Liéou exceptionnellement à l'origine de céphalées.

Dans tous ces cas que nous venons d'envisager, la céphalée est fixe, unilatérale et n'a pas un caractère paroxystique.

B - Céphalées neurologiques :

D'origine tumorale ou méningée, elles ont des caractères propres : nocturne, seconde partie de la nuit, signes d'hypertension intra-crânienne débutante, et s'accompagnent de signes neurologiques de focalisation, d'une raideur... Rares en fait, NICK (346) ne trouve que 3,4 %

(30 cas) de céphalées ayant fait découvrir une tumeur cérébrale (alors que c'est la hantise du malade). Parfois tableaux très trompeurs (Cf. Chapitre migraine symptomatique).

La céphalée névralgique est toujours unilatérale, de même topographie dans un territoire précis.

C - Céphalées par tension psychique :

Céphalée d'attention, "muscle contraction headache" de OSTFELD et GRAHAM, syndrome d'Atlas décrit par ALAJOUANINE et NICK en 1949 (2-342).

Elles sont très fréquentes : en 1968, NICK, sur 2350 cas de céphalées, trouve 52 % (1220) de céphalées psychogènes dont 528 cas de syndrome d'Atlas, se caractérisant par :

- un facteur émotionnel déclenchant.
- un caractère sourd, gravatif, battant à type de pression.
- une évolution non cyclique.
- une prédominance occipitale, à la nuque ou au vertex.

FRIEDMAN et coll, en 1953, à propos de 2000 cas les ont comparées à la migraine; ce qui différencie surtout ces deux affections ce sont :

- le début après 20 ans (70 %).
- la céphalée continue ou quotidienne (50 %).
- l'apparition à des moments de tension psychique.
- le caractère non pulsatile.
- la bilatéralité dans 90 % des cas.
- le peu de prodromes ou de signes associés.

Il s'agit d'une douleur projetée, provenant des muscles de la nuque dont la contraction permanente, sous l'influence de l'anxiété et de la tension émotionnelle, finit par être douloureuse.

D - Céphalées post-traumatiques :

Elles représentent 11 % du total des céphalées pour NICK (346), soit 240 cas se répartissant de la manière suivante :

- céphalée due à des lésions locales d'expression névralgique ou artérialgique isolées (41 cas) ou associées (38 cas) soulagée par une infiltration locale quelquefois.
- céphalée due à une dislocation cervicale isolée (37 cas) ou associée (30 cas).
- céphalée due à une psychalgie isolée (104 cas) ou associée (48 cas).

Nous avons vu dans un chapitre précédent le problème que peut poser la notion de migraine post-traumatique.

2° Céphalées d'origine vasculaire :

Elles représentent 15 % de sa statistique, pour NICK (346).

A - Hypertension artérielle :

- paroxystique avec céphalée atroce, pulsatile, au cours d'un malaise général ou permanente, d'horaire matutinal, réveillant le malade à la fin de la nuit, disparaissant au cours de la journée, occipitale très souvent, parfois pulsatile, sans signe oculaire, ni nausée quotidienne, survenant à la cinquantaine.

Cette céphalée matinale évolue par période de semaines entières, de mois ; tous les matins le mal de tête est là. Il n'y a pas d'intervalle libre comme dans la maladie migraineuse.

Elles peuvent se voir chez d'anciens migraineux, qui la différencient parfaitement d'ailleurs.

Elles représentent 3 % de l'ensemble des céphalées pour NICK (346).

B - Maladie de Horton :

Il s'agit d'une artérite temporale apparaissant chez un sujet de plus de 50 ans, habituellement.

La céphalée est d'abord très localisée au niveau de l'artère temporale superficielle qui tend à envahir tout l'hémicrâne au fur et à mesure qu'elle devient plus sévère. D'une intensité remarquable, parfois pulsatile mais plutôt sourde, lancinante, continue, elle entrave souvent le sommeil et réveille le malade.

Permanente, unilatérale, elle s'accompagne à l'examen d'un cordon artériel induré, non battant, avec parfois une élévation de la température locale, une rougeur, une infiltration de l'artère par quelques nodules douloureux à la pression.

On doit rechercher une discrète altération de l'état général, une légère hyperthermie, une pseudo-polyarthrite et surtout pratiquer une vitesse de sédimentation qui est toujours très élevée à la première heure.

Le diagnostic repose sur la biopsie de cette artère avec un aspect d'artérite giganto-cellulaire.

Le pronostic oculaire (risque de cécité brutale) doit faire entreprendre d'urgence un traitement corticoïde dont l'efficacité est remarquable.

A priori, on le voit, cette affection pose peu de problèmes diagnostiques avec la migraine vu l'âge tardif d'apparition, le contexte inflammatoire. Mais des cas ont été décrits chez des sujets jeunes.

C - Céphalées au cours des obstructions carotidiennes et vertébro-basilaires:

SCHOTT et MICHEL (418), en 1971, ont repris la question. Ils citent les fréquences suivantes retrouvées dans la littérature :

La céphalée s'observe dans 50 % des cas de thrombose de la carotide interne pour WOLFF, en 1963, comparable aux 50 % rapportés par GAUTIER, en 1968, dans les sténoses et thromboses de la carotide interne.

Lors d'atteinte vertébro-basilaire, les céphalées sont aussi très fréquentes :

29 fois sur 54 pour BRADSCHAW, en 1963.

14 fois sur 50 pour FAVAREL-BENAZET, en 1964.

La céphalée est homolatérale, soit pariétale souvent décrite comme une traction rétro-orbitaire, soit vaso-motrice par vaso-dilatation douloureuse (même méca-

nisme que migraine), soit ischémique.

Dans tous les cas la céphalée est localisée, rarement pulsatile et n'a pas le caractère paroxystique transitoire de la migraine.

De toute façon l'auscultation des gros vaisseaux du cou doit être systématique. La céphalée peut être le stade prémonitoire à l'occlusion totale. L'absence de tout antécédent migraineux, l'âge d'apparition, l'absence de tout scotome là aussi orientent le diagnostic.

Quelle est la relation entre migraine et dysplasie fibro-musculaire ? SCHOTT signale plusieurs cas de migraines authentiques chez qui on a découvert une telle anomalie artérielle.

D - Céphalée d'effort de Tinel :

Appelée "cough headache" par les Anglo-Saxons, cette céphalée se caractérise avant tout par son mode de déclenchement lors de circonstances étiologiques entraînant une hyperpression veineuse céphalique : toux, rire, éternuement, l'action de se moucher, de soulever un fardeau, l'exonération, la plicature du tronc en avant.

La céphalée survient lors de ces circonstances électives, toujours localisée au même point d'une crise à l'autre, comparée parfois à un coup de marteau ; fugace, elle dure quelques minutes.

NICK (500) rappelle la rareté d'une telle céphalée (13 cas personnels), l'âge moyen de survenue égal à 54 ans, la fixité de la douleur, les facteurs déclenchants précis, qui doivent permettre le diagnostic différentiel avec la maladie migraineuse. NICK rappelle cependant que sur ces 13 cas, 3 étaient des migraineux.

BERGOUIGNAN (42) évoque le mécanisme d'une "hypotonie vasculaire" incapable d'amortir le coup du bélier de l'hyperpression veineuse.

E - Malformations vasculaires :

Angiomes et anévrismes ont été souvent incriminés à l'origine de céphalées pseudo-migraineuses. Nous renvoyons la lecture au chapitre "migraine symptomatique" et "migraine ophtalmoplégique".

LEES, en 1962, sur 70 angiomes, retient 11 tableaux de migraine accompagnée mais avec des nuances :

"l'investigation d'un patient avec céphalée n'est susceptible de révéler un angiome du cerveau que si la céphalée et l'aura sont toujours du même côté ou si l'intervalle libre entre les crises révèle un signe neurologique anormal ou un bruit crânien".

RASCOL (500) va plus loin encore : "en ce qui concerne les anévrismes, on peut considérer que pratiquement chaque fois qu'il y a une céphalée vasculaire ou des migraines accompagnant un anévrisme, il s'agit d'une coïncidence".

F - Céphalée histaminique de Horton ou Cluster Headache :

C'est une entité clinique particulière, décrite par HORTON en 1939 et qui a connu des noms divers "migraine rouge", MOLLENDORF, 1867; érythroprosopalgie, BING en 1913; névralgie sphéno-palatine, SLUDER en 1908; "syndrome de vaso-dilatation hémicéphalique", PASTEUR VALERY RADOT et BLAMOUTIER, en 1925; névralgie migraineuse périodique pour HARRIS, en 1926. Certains la classent parmi les migraines, d'autres nettement en dehors de ce cadre, enfin on dit parfois qu'il s'agit d'un "cousin-germain" de la maladie migraineuse.

Pour NICK (355), elle représente 30 % des céphalées vues par un neurologue.

Mais si la céphalée, principal signe de cette affection, peut faire penser à la migraine au premier abord, d'entrée différents points l'en différencient : sa survenue chez un homme le plus souvent, le début plus tardif : 25-30 ans, l'absence de détermination génétique.

La crise de Cluster Headache se caractérise par une douleur brutale, intense, sans facteur déclenchant, en coup de poignard, parfois à type de brûlure, parfois excruciante, dans la région oculaire ou péri-orbitaire, irradiant rapidement vers la tempe ou le front, la mastoïde, voire le maxillaire inférieur, le cou, le palais. Elle semble avoir souvent le contour des ramifications de la carotide externe.

La crise est très douloureuse, le malade ne peut demeurer dans son lit, il est obligé de bouger, se serrant la tête entre les mains ; souvent il raconte "qu'il se taperait volontiers la tête contre les murs,"

se couvrir de chaud ou de froid pour essayer de la soulager.

Cette céphalée vasculaire est unilatérale, frappant toujours le même côté au cours des accès successifs, parfois il y a alternance des côtés, mais il n'y a jamais de douleur des deux côtés à la fois.

Cette céphalée s'accompagne de signes associés caractéristiques qu'il faut rechercher. Durant la crise on peut observer :

- une injection conjonctivale et un larmolement ipsilatéral.
- une impression d'obstruction nasale ou une rhinorrhée.
- un Claude-Bernard-Horner .

L'examen en crise retrouve ces signes et montre une rougeur du front, de la tempe et de la joue, avec élévation de la température locale et parfois sueurs abondantes. Les vaisseaux superficiels (temporale superficielle) sont hyperpulsatiles et leur compression diminuerait la douleur.

On voit déjà là que bien des caractères permettent de différencier cette entité de la migraine mais ce qui est encore plus caractéristique hormis le fait qu'il n'y a jamais de signe neurologique d'accompagnement, c'est l'évolution de cette céphalée : elle tend en général à réveiller le malade vers une heure à deux heures après le coucher ou après la sieste : BICKERSTAFF (56) (favorisée par l'action de se mettre debout ?) toujours à peu près à la même heure, elle dure une à deux heures maximum, souvent 30 à 90 minutes : GRAHAM, le début et la fin sont brutaux ; elle survient de plus par périodes, par grappe d'où le nom anglo-saxon de "cluster headache"; elle survient tous les jours pendant deux à six semaines puis plus rien, souvent saisonnière. En périodes régulières pour un même malade, elles ménagent entre elles de longs intervalles libres, souvent plusieurs mois ou même années.

En général la maladie a une régularité d'horloge, par exemple quatre semaines par an, toujours à la même époque.

- Il semble que biologiquement la sérotonine ne soit pas impliquée directement dans la survenue de cette céphalée mais qu'il s'agisse plutôt d'un trouble du métabolisme de l'histamine.
- Actuellement, à côté du traitement à base de Dihydroergotamine peu efficace, on associe les bêta-bloquants

qui semblent donner de bons résultats.

Si nous nous sommes étendus un peu plus longtemps sur ce type de céphalée qui, à priori, est bien différent de la migraine c'est que certains auteurs, et non des moindres : NICK (355), la rattachent au cadre de la migraine, parlant parfois de migraine faciale ou de "cousin-germain" de la migraine, s'appuyant sur le fait que migraine et cluster-headache peuvent alterner dans une même famille, ou même chez un sujet.

Ce fait semble cependant très rare. EKBOM (167), en 1974, a étudié la migraine chez des malades présentant un cluster-headache : sur 163 sujets, il ne retrouve que 5 migraineux (4 hommes et 1 femme), 4 migraines ophtalmiques et une migraine commune. Chez 4 malades la migraine est apparue après le début du Cluster-Headache ; des antécédents migraineux sont retrouvés chez 4 des 5 sujets. Il en fait deux entités séparées.

Dans les cas typiques les plus nombreux, le diagnostic de Cluster-Headache ne pose pas de problème : SERRATRICE et coll (432-433-435): "à priori tout sépare les algies faciales des migraines, outre la topographie, le début plus tardif, le sexe masculin huit fois sur dix, la fréquence et la répétition des crises par périodes journalières en chapelet plutôt nocturnes", mais il cite un exemple où le diagnostic peut être très hésitant, notamment en raison de l'existence de troubles visuels de type migraineux.

C O N C L U S I O N S

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

L'étude clinique de la maladie migraineuse repose sur l'observation des différentes manifestations paroxysmiques dans le cadre du profil évolutif de chaque malade. L'exemple de quelques unes de nos observations et l'analyse critique d'une littérature très riche laissent apparaître des divergences fondamentales dans l'utilisation du concept même du mot "migraine" aboutissant ainsi à un cadre nosologique dont les limites restent très incertaines.

1° Les différents tableaux présentés peuvent se classer en trois groupes distincts dont l'individualisation repose sur l'attitude pratique qu'ils conditionnent :

- Certains tableaux ne prêtent à aucune discussion. Ils représentent des aspects bien connus admis par tous et peuvent être intégrés comme tels sans avoir recours à des examens spécialisés dans la mesure où ils s'inscrivent dans le cadre d'une maladie migraineuse reconnue comme telle.

- D'autres tableaux prêtent déjà à discussion, ne serait-ce que par le caractère très atypique des manifestations présentées. Il en est ainsi des migraines post-traumatiques, des migraines sans céphalée et des migraines de l'enfant. La discussion reste cependant du domaine du concept mais n'implique pas de précaution particulière pour en admettre la réalité.

- Il en est tout autrement lorsque, insérer dans la maladie migraineuse les "migraines ophtalmoplégiques" ou les "migraines hémiplegiques" revient à élargir un cadre nosologique avec le risque majeur d'un démenti cinglant. Les intégrer dans la maladie migraineuse ne nous paraît pas impossible dans la mesure où :

- le terme même utilisé doit être étayé sur une étude clinique soigneuse qui doit faire exclure, des nombreuses migraines hémiplegiques publiées, toutes celles dont la description évoque un trouble majeur de la sensibilité profonde,

- et où l'absence d'étiologie focalisée ne doit pas être supposée mais au minimum confirmée par les techniques actuelles d'investigations sans se leurrer sur le fait que l'absence de visualisation ne signifie en aucune façon absence de lésion.

2° C'est dire que le diagnostic d'une crise migraineuse ne peut s'envisager que dans le cadre du diagnostic de la maladie migraineuse. En l'absence actuelle de critères biologiques, force est de s'imposer une rigueur clinique codifiée évitant des abus de langage, voire des erreurs dramatiques.

Différents auteurs ont cherché à répertorier "la liste" des critères dont la présence serait la condition nécessaire et suffisante à une telle démarche diagnostique. Les multiplier nous paraît dangereux dans la mesure où il serait admis que l'absence d'un critère peut être remplacé par l'ensemble des autres.

Il nous paraît plus prudent d'exiger la coexistence de trois critères fondamentaux :

- l'hérédité,
- le début précoce,
- le caractère alternant des hémicranies.

Les autres critères ne pouvant conserver qu'une valeur d'appoint.

3° Une telle attitude revient à une démarche assez restrictive.

- l'absence des trois critères de base interdit a priori de considérer comme migraineuses des céphalées, certes paroxystiques, mais qui relèvent de toute autre étiologie.

- l'absence isolée du troisième critère, le caractère alternant, doit à lui seul interdire d'utiliser le terme de maladie migraineuse en l'absence d'investigations complètes. Si celles-ci devaient révéler une étiologie focalisée (angiome essentiellement) il n'en reste pas moins qu'il faut bannir le terme de migraines symptomatiques, concept qui tend à confondre symptôme et maladie. La seule terminologie acceptable est celle d'hémicranie paroxystique qui se révélera être, en cours d'évolution ou à l'issue des investigations, soit une migraine banale, soit une hémicranie paroxystique symptomatique.

- Enfin reste le cadre très particulier que constituent les sympathalgies faciales. On ne peut les inclure dans la maladie migraineuse dans la mesure où chacun des trois critères n'est représenté (hérédité très faible, début tardif, caractère strictement unilatéral).

La coutume veut de les conserver dans une parenté proche en raison de l'existence de formes associées et d'une certaine similitude des résultats thérapeutiques.

Le Président de la Thèse

Le Directeur de l'U.E.R.
GRANGE-BLANCHE

Monsieur le Professeur
M. DEVIC

Monsieur le Professeur
B. SALLE

VU et PERMIS D'IMPRIMER
LYON, le 2 Juin 1977

Le Président de l'Université Claude BERNARD,
Président du Comité de Coordination des Etudes
Médicales.

Monsieur le Professeur
D. GERMAIN

B I B L I O G R A P H I E

— : — : — : — : — : — : — : — : — : — : — : — : — :

Elle est insérée dans la deuxième partie de ce travail : thèse de Mlle Ch. ARMAGHANIAN.

